

UNIVERSITÉ DE CLERMONT-FERRAND
FACULTÉ DE MÉDECINE
UNITÉ D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

ANNÉE 1971

**Contribution à l'étude de la croissance faciale
chez le mongolien**

THÈSE

présentée pour le
DOCTORAT EN CHIRURGIE-DENTAIRE (3^e Cycle)

par

Georgette BIEHLER-GIRAL
née le 26 Mai 1923 à Mende - Lozère

Jury :

M. M. G. PERI

Maître de conférence - Agrégé à la Faculté de
Médecine de Clermont-Ferrand

Président

M. M. ROUEL

Stomatologiste - Professeur à l'Ecole Nationale de
Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

M. G. PRADELLE

Chirurgien-Dentiste - Professeur à l'Ecole Nationale
de Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

M^{me} J. NARDOUX-SANDER

Docteur en Chirurgie-Dentaire - Professeur à l'Ecole
Nationale de Chirurgie-Dentaire de Montpellier

Membres
du
Jury

M. E. FERNEX

Professeur à la Faculté de Médecine de Genève

UNIVERSITÉ DE CLERMONT-FERRAND
FACULTÉ DE MÉDECINE
UNITÉ D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

ANNÉE 1971

**Contribution à l'étude de la croissance faciale
chez le mongolien**

THÈSE

présentée pour le
DOCTORAT EN CHIRURGIE-DENTAIRE (3^e Cycle)

par

Georgette BIEHLER-GIRAL

née le 26 Mai 1923 à Mende - Lozère

Jury :

M. M. G. PERI

Maître de conférence - Agrégé à la Faculté de
Médecine de Clermont-Ferrand

Président

M. M. ROUEL

Stomatologiste - Professeur à l'Ecole Nationale de
Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

M. G. PRADELLE

Chirurgien-Dentiste - Professeur à l'Ecole Nationale
de Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

Membres
du
Jury

M^{me} J. NARDOUX-SANDER

Docteur en Chirurgie-Dentaire - Professeur à l'Ecole
Nationale de Chirurgie-Dentaire de Montpellier

M. E. FERNEX

Professeur à la Faculté de Médecine de Genève

Président de l'Université	Monsieur KOHLMULLER
Vice-Président de l'Université	Monsieur LEMOSSE
Secrétaire générale	Madame CHOPART
Directeur de l'U.E.R. d'ODONTOLOGIE	Docteur GISCLARD
Pathologie et thérapeutiques dentaires	Docteur GISCLARD Docteur FOUQUES Monsieur BACHELERIE
Orthopédie Dento Faciale	Docteur ROUEL
Dentisterie Opératoire	Monsieur LEFORT
Prothèse	Docteur VIGIER Monsieur PRADELLE
Biologie et matières fondamentales	Docteur THEVENET

President of the Society

President of the Society

Vice-President of the Society

Vice-President of the Society

Secretary of the Society

Secretary of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society

Director of the Society



A la mémoire de ma mère

A mon père

A mon mari

A ma soeur

A mes enfants

A ma petite-fille Claire .

A mon maître
Monsieur le Professeur Etienne FERNEX

Qui a inspiré et dirigé tous mes travaux de recherches. En Hommage
de ma profonde reconnaissance et de mon admiration pour sa générosité
absolue, et son aimable bienveillance .

A Monsieur le Professeur PERI
Maitre de conférence Agrégé à la Faculté de Médecine
de Clermont-Ferrand

Qui me fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.
L'expression de ma profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur ROUEL - Stomatologiste
Professeur d'Orthopédie-Dento-Faciale
à l'Ecole Nationale de Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

qui m'a toujours appuyée et guidée de ses précieux conseils .

A Monsieur G. PRADELLE - Chirurgien-Dentiste
Professeur de Prothèse
à l'Ecole nationale de Chirurgie-Dentaire de Clermont-Ferrand

En hommage au dévouement inlassable qu'il a toujours prodigué à notre
Ecole Dentaire depuis sa fondation .

A Madame J. NARDOUX - SANDER - Docteur en Chirurgie-Dentaire
Professeur d'Orthopédie-Dento-Faciale
à l'Ecole Nationale de Chirurgie-Dentaire de Montpellier

Dont l'amitié toujours présente m'a été d'un précieux soutien dans ce travail.

" Etre est eternal, car il y a des lois pour
préserver les trésors de la vie dont l'univers se pare "

GOETHE

" L'homme sait enfin qu'il est seul dans
l'immensité indifférente de l'Univers d'où
il a émergé par hasard. Non plus que son
destin, son devoir n'est écrit nulle part.
A lui de choisir entre le Royaume et les
ténèbres " .

J. MONOD

Ce travail se place dans le cadre des recherches relatives à la typologie de l'enfant poursuivies par l'Ecole de Genève sous la direction de Monsieur le Professeur Ferrière .

L'étude de cette catégorie particulière : " Le Mongolien " a pu être effectuée grâce à l'aimable collaboration de Madame Janicot directrice de l'Institut médico-Pédagogique de " La Roche Blanche " 63 .

de Monsieur le Docteur Col neuro-psychiatre

Les Docteurs P. et R. Gendre, et le Docteur F. Daubrée radiologues , ont eu l'extrême obligeance de prendre tous les clichés radiographiques ayant servi à cette étude .

-1- INTRODUCTION

Par hasard, par nécessités professionnelles puis, par goût, nous avons toujours été en contact avec des enfants débiles mentaux.

Depuis 1965, nous avons constamment cherché à connaître cette population, pour mieux la comprendre.

C'est à Rome en 1965 au cours du Congrès de S.F.O.D.F. que nous avons fait notre première publication. Nous y avons souligné la fréquence des malocclusions et la corrélation de ces dernières avec la profondeur de la débilité. Nous avons alors examiné une population de débiles moyens.

Une deuxième étude en 1967 (S.F.O.D.F.) Congrès de Baden-Baden, faite avec un échantillonnage plus important en nombre et s'étendant sur des débiles moyens et profonds, confirmait les premiers résultats.

De plus nous observions concernant ce type d'enfant :

- Des dimensions crâniennes réduites,
- Un rayon bi-auriculo-nasion plus grand que chez l'enfant normal,
- Des proportions corporelles différentes.

La fréquence des malocclusions étant, nous semblait-il alors fonctionnelle.

En 1968 (S.F.O.D.F. - Monaco -) nous avons réuni et étudié des téléradiographies de profils d'enfants Mongoliens et constaté un grand nombre de différences morphologiques entre la face de ces enfants et celle des enfants normaux.

En particulier, nous avons été frappés par la fréquence des classes III d'Angle. C'est alors que nous avons décidé de poursuivre ces études, et de faire une étude longitudinale de cette population.

-2- DEFINITIONS ET POPULATION EXAMINEE

Pour éclairer le problème, nous sommes amenés à rappeler quelques définitions.

DEBILITE MENTALE :

Pédopsychiatrie - Psychologie

Le terme de débilité mentale couvre essentiellement les troubles de l'intelligence. Et, bien que hélas cette "faiblesse de l'esprit" ait été constatée et décrite depuis l'antiquité, l'étude systématique et scientifique de ces troubles est très récente. C'est grâce aux pédo-psychiatres et aux psychologues que ces enfants, sont actuellement, dépistés et éduqués.

La pédo-psychiatrie n'a pas 50 ans, la première chaire de psychiatrie infantile fut attribuée au Professeur Heuyer en 1925.

Le domaine attribué à cette jeune discipline est vaste, il couvre les troubles de l'intelligence, du comportement, du caractère.

La psychopathologie infantile s'intéresse donc aux troubles de l'intelligence et de la personnalité.

"En fait, la distinction n'est pas aussi nette et facile, car il n'existe pas à proprement parler de déficience intellectuelle sans trouble de caractère"

(Cours de psychopathologie infantile, par Madame Asquasciati Marseille)

La population qui nous intéresse ici, cependant, sera classée dans la catégorie où les anomalies de l'intelligence dominent tous les autres signes pathologiques.

DEFINITION DE L'INTELLIGENCE

Intelligence vient de inter-légère. Ce qui implique d'une part (inter) une idée de choix de discrimination d'ordre mental, et d'autre part (légère) une idée pratique, celle de cueillir, ramasser.

L'éthymologie de ce mot nous donne le sens du terme :

- Pouvoir d'amasser et de spéculer à partir de notions concrètes et abstraites.
Les possibilités plus ou moins grandes d'apprendre et de juger donnent le degré du niveau intellectuel.

2121

Age mental

Devant l'évolution de l'intelligence de l'enfant pour arriver à l'âge adulte, il a paru naturel aux psychologues de concevoir et d'évaluer l'âge mental des individus qui leur étaient confiés.

L'âge mental d'un individu est déterminé à l'aide de tests appropriés.

Il existe toute une batterie de tests (nous y reviendrons) correspondant à des normes établies pour chaque âge.

Un âge mental peut être inférieur ou supérieur à l'âge chronologique.

2122

Quotient intellectuel

Cependant il est apparu que ce barème n'était pas suffisant pour comparer des individus entre eux. C'est le psychologue Américain Terman qui introduisit la notion de quotient intellectuel.

On obtient un Q.I. en divisant l'âge mental par l'âge chronologique.

Exemple :

- Si un enfant de 16 ans accomplit des performances qui lui donnent 8 ans d'âge mental, on dit que son Q.I. = $\frac{8}{16} \times 100 = 50$

On considère que la valeur du Q.I. est la suivante :

- de 125 à 150 = intelligence très supérieure
- de 110 à 125 = intelligence supérieure
- de 100 à 110 = intelligence normale
- de 80 à 100 = lenteur d'esprit
- de 70 à 80 = débilité légère
- de 50 à 70 = débilité moyenne
- de 30 à 50 = imbecilité

Un quotient intellectuel en dessous de 30 correspond à l'idiotie.

...

2123

LES TESTS

Il ne nous appartient pas d'énumérer ni de détailler la grande panoplie des tests qui sont aux services des psychologues et des pédopsychiatres.

Sachons simplement que ces épreuves étalonnées, donnent des renseignements sur les acquisitions, le jugement et la personnalité d'un sujet.

Citons les principaux :

- Test de réussite - Des situations seront proposées au sujet testé et devront être résolues.
- Tests analytiques - Ils s'efforcent de mettre en jeu une seule aptitude.
- Tests synthétiques - Ils soumettent le sujet à des épreuves présentant un aspect qualitatif.
- Tests analogiques - Ils s'efforcent de reproduire les principaux aspects du travail professionnel.
- Observations du comportement -
- Observations de la personnalité - (Dessin par exemple : cité par M. Roche dans sa thèse - Genève 1967 -)

2124

Débilité et Affectivité

Comme nous l'avons dit précédemment la débilité mentale est souvent liée à des troubles de l'affectivité.

Ces troubles sont dus le plus souvent, aux carences d'éducation, chocs affectifs, dissociation familiale etc... et viennent compliquer le tableau pathologique.

Dans les cas extrêmes, on peut rencontrer, en plus des troubles affectifs, des maladies mentales majeures : des psychoses. Aucun psychotique grave n'entre dans les catégories d'enfants examinés ici.

2125

Un quotient intellectuel peut-il changer ?

Non en principe.

Cependant, il peut augmenter si la débilité mentale de l'enfant

était aggravée au départ par des troubles affectifs. Et, dans quelques rares cas on observe une légère augmentation après le pic pubertaire.

Le Q.I. peut au contraire diminuer si des troubles affectifs viennent s'ajouter aux difficultés de l'enfant.

Ce qui change ce sont les acquisitions des enfants grâce à une éducation appropriée, mais les critères : faculté d'apprendre et de juger ne changent pas.

POPULATION EXAMINEE :

Les enfants réunis pour cette étude se trouvent à l'heure actuelle pensionnaires dans des établissements spécialisés.

Catégorie examinée

Au cours de cette étude, nous nous bornons à examiner des Mongoliens. Cette catégorie d'individus se classe parmi les débiles profonds.

En effet, leur Q.I. se situe entre 30 et 60.

Quelle est la place de ces individus dans la société, actuellement et dans l'avenir ?

De 50 à 65 : leurs acquisitions ne peuvent dépasser le niveau de la 8ème et ils pourront exercer une profession de manoeuvre ou d'aide.

De 30 à 45 (6 ans d'âge mental) : il existe actuellement des ateliers protégés où il pourront, étant adultes, et constamment encadrés, accomplir quelques tâches très simples.

En dessous de 30 (2 ans d'âge mental) : le but des éducateurs est d'obtenir le maximum d'autonomie de ces enfants : propreté, alimentation, comportement en société etc...

Pour ces trois catégories d'individus seule une éducation en maison spécialisée peut donner quelques résultats.

Une fois adulte il est souhaitable pour eux et leur entourage qu'ils continuent à vivre dans des centres appropriés.

223

COMMENT SONT-ILS TESTES ?

Nous nous contenterons de résumer ici les explications données par les psychologues et orthophonistes des établissements que nous avons visités.

Pour cette catégorie d'enfant, la méthode classique du Wisc (Weschler - intelligence - scale - children) ne peut être utilisée.

En effet, cette méthode comporte des interrogatoires verbaux et des performances s'adressant à des enfants dont l'âge mental est nettement supérieur (débiles moyens dont les Q.I. s'échelonnent entre 80 et 60).

Pour les débiles profonds et les Mongoliens en particulier, le problème est différent, ces enfants ne jouissant pas, la plupart du temps, d'un langage même élémentaire, les tests verbaux sont très réduits. Ces enfants ont de surcroît très fréquemment des troubles psycho-moteurs, des troubles auditifs et visuels.

Les psychologues utilisent alors les tests de Terman-Merill ou Borel-Maisonny. Ils évaluent ainsi les capacités physiques, la sensibilité, la mémoire de ces enfants.

Dans ces établissements, le rôle de l'orthophoniste est très important pour essayer d'éduquer les lèvres et la langue, pour essayer d'apprendre quelques mots, permettant à ces enfants de communiquer avec leur entourage.

224

Les questions que nous nous posions au sujet de cette population étaient les suivantes :

- Le Mongolien présente-t-il un type particulier ? Quelle est sa croissance ?
- Peut-on donner une explication à cette typologie particulière, si elle existe ?

-3- LE MONGOLIENHISTORIQUE

C'est en 1866 que Langdon Down décrivait le syndrome pour la première fois.

Il l'appelait : "Idiotie Mongolienne", persuadé qu'il s'agissait "d'une régression d'une race vers une autre race".

Bien que cette théorie erronée nous fasse sourire aujourd'hui, nous devons accorder à Down le mérite d'avoir isolé cette maladie des autres formes de débilité mentales. Nous verrons plus loin que les traits de ressemblance avec les Mongols sont réellement vagues.

Cependant, il est certain que ces enfants ont tous un air de famille : Marfan, 25 ans plus tard prétendait que "lorsqu'on en a vu un, on les a tous vus".

Si les différents auteurs qui ont analysé et décrit ces individus, sont tombés d'accord sur l'ensemble des symptômes physiques accompagnant cette arriération profonde, ils n'ont cependant pas trouvé l'étiologie de ce syndrome.

Parmi les hypothèses les plus courantes citons :

- a) Troubles hormonaux de la mère pendant la gestation : hypothyroïdie, diabète, etc...
- b) Dégénérescence cytoplasmique de l'ovaire - Beley - Sevestre - Lecuyer.

Durant ces dernières années on s'accordait à penser à une agression du fœtus pendant l'organogénèse, mais d'origine inconnue.

C'est la découverte du Professeur Lejeune en 1959 qui mit fin à ces controverses en prouvant l'existence d'un chromosome supplémentaire dans les cellules de ces enfants. D'où l'appellation actuelle de Trisomie 21 pour décrire cette maladie.

DESCRIPTIONPhysique

C'est Oster en 1963 qui a résumé les 10 signes cliniques majeurs de ce syndrome.

- ligne palmaire transverse,
- 5ème doigt court,
- mains coutes et larges,
- hyperlaxité ligamentaire,
- épicanthus,
- fente palpébrale oblique en haut et en dehors,
- langue plicaturée,
- malocclusions,
- palais étroit et haut,
- brachycéphalie.

Aucun de ces signes n'est pathognomonique, on les rencontre rarement tous, par contre l'imbécilité est constante. Ces symptômes sont les mêmes chez les Mongoliens de toutes les races : le Japonais Hiroshi Hoschi dit à ce sujet :

- "L'enfant Japonais normal est plus petit que le Français. Les Trisomiques Japonais et Français sont de dimensions identiques : la Trisomie est plus importante que le facteur ethnique."

Si, dans le langage courant l'appellation ancienne leur est restée, il ne doit pas y avoir de confusion. Il y a d'ailleurs dans toutes les races du monde, la même fréquence de cette aberration chromosomique.

1 pour 600 ou 1 pour 700 naissances.

3211

MORPHOLOGIE CORPORELLE :

- C'est le manque de tonus qui frappe en premier. L'enfant est hypotonique à la naissance, présente une grande laxité ligamentaire et en vieillissant, est sujet aux scolioses, cyphoses et lordoses lombaires. Les hernies sont fréquentes.

- Le développement staturo-pondéral est retardé, bien que le nouveau-né ait une taille normale. Il présente un développement génital normal, mais pas d'appétit sexuel.

- La morphologie des extrémités a arrêté souvent l'attention des auteurs : mains courtes, pieds trapus ; Benda entre autres, a proposé en 1946, le terme d'Acromicrie pour décrire cette maladie.

- La peau est très fine, lisse à la naissance, elle devient rapidement rude et sèche. C'est pour cette raison que Seguin propose l'appellation "d'Idiotie Furfuracée".

A ces anomalies presque toujours rencontrées, s'ajoutent des malformations associées : les cardiopathies, par exemple, sont fréquentes.

- Les clinodactylies (doigts en parenthèse) souvent signalées également, ont été décrites dans les affections d'un autre ordre telles que les dysostoses crâniennes diverses.

- Les caractères simiens des dermatoglyphes chez le Mongolien sont à peu près constantes, 95% des cas (Turpin et Lejeune 1955).

L'étude détaillée de ces analogies permet à Lejeune d'élaborer l'hypothèse suivante :

- Le surdosage génétique laisserait des caractères primitifs, habituellement récessifs, se manifester.

"Le fait que les simiens inférieurs soient, phylogénétiquement parlant, plus proches de l'homme que ne le sont les antropoïdes est en assez bon accord avec cette vue... Le mongolisme serait une variété dégressive de notre espèce".

3212

MORPHOLOGIE CRANIO FACIALE :

- Les signes cliniques d'Oster sont en majorité situés à la face du Mongolien.

- L'épicanthus est le repli cutané vertical qui part de la paupière supérieure et rejoint le sillon naso-génien. Il recouvre l'angle interne de l'oeil et masque la caroncule lacrymale.

"C'est un des rares points de ressemblance entre le Mongolien et l'Asiate". (Labruné)

- L'obliquité de la fente palpébrale est le signe qui frappe peut-être le plus chez ces individus, surtout quand ils sourient. Signalons la fréquence élevée des affections oculaires.

- La base du nez est large.

- Les lèvres sont épaisses et fendillées.

- La langue est plicaturée dans presque tous les cas.

...



fig. 1

- La plupart des auteurs s'accordent à prétendre que le palais mongolien est ogival.

Les observations que nous avons faites, ne sont pas en accord avec ces affirmations : la voute palatine nous a paru normale dans la plupart des cas. (Etude Radiocéphalométrique de sujets présentant une Trisomie 21 - S.F.O.D.F. - Monaco 1968)

Par contre, la présence des malocclusions est constante : tous les auteurs s'accordent sur ce point. (Penrose - Roche - Spitzer - Silimbani - Benda - etc) avec 71% de classe III. Nous reviendrons évidemment sur ce sujet.

- Les dents elles-mêmes, ont un aspect particulier, souvent petites, (Benda - Nash - Roche) ; les agénésies sont fréquentes (33% selon Brown).

En vieillissant, le Mongolien présente un parodonte de plus en plus défectueux (M. Nardoux - Thèse Montpellier 1970).

- Une autre caractéristique de la tête : la nuque est très plate, la forme générale du crâne est presque toujours brachycéphale.

De plus Benda a décrit avec précision, les rapports de l'articulation Atlas-Occiput chez ces enfants. Il explique la forme de la nuque et l'inclinaison de la tête vers l'avant, par l'hypotonie musculaire :

- "Le développement des muscles du cou contre-balance la chute de la tête en avant à la position verticale, ce qui arrive si l'on tombe de sommeil. Chez le petit enfant, la tête est inclinée".

Nous reviendrons à cette importante question.

- Enfin, les oreilles sont souvent asymétriques.

Toutes ces caractéristiques morphologiques s'accroissent avec l'âge, le Mongolien vieillit vite.

ETUDE GENETIQUE

Généralités

Néoténie, aspect larvaire, aspect inachevé peut-être, mais pourquoi ?

La réponse des généticiens est formelle : aberration chromosomique.

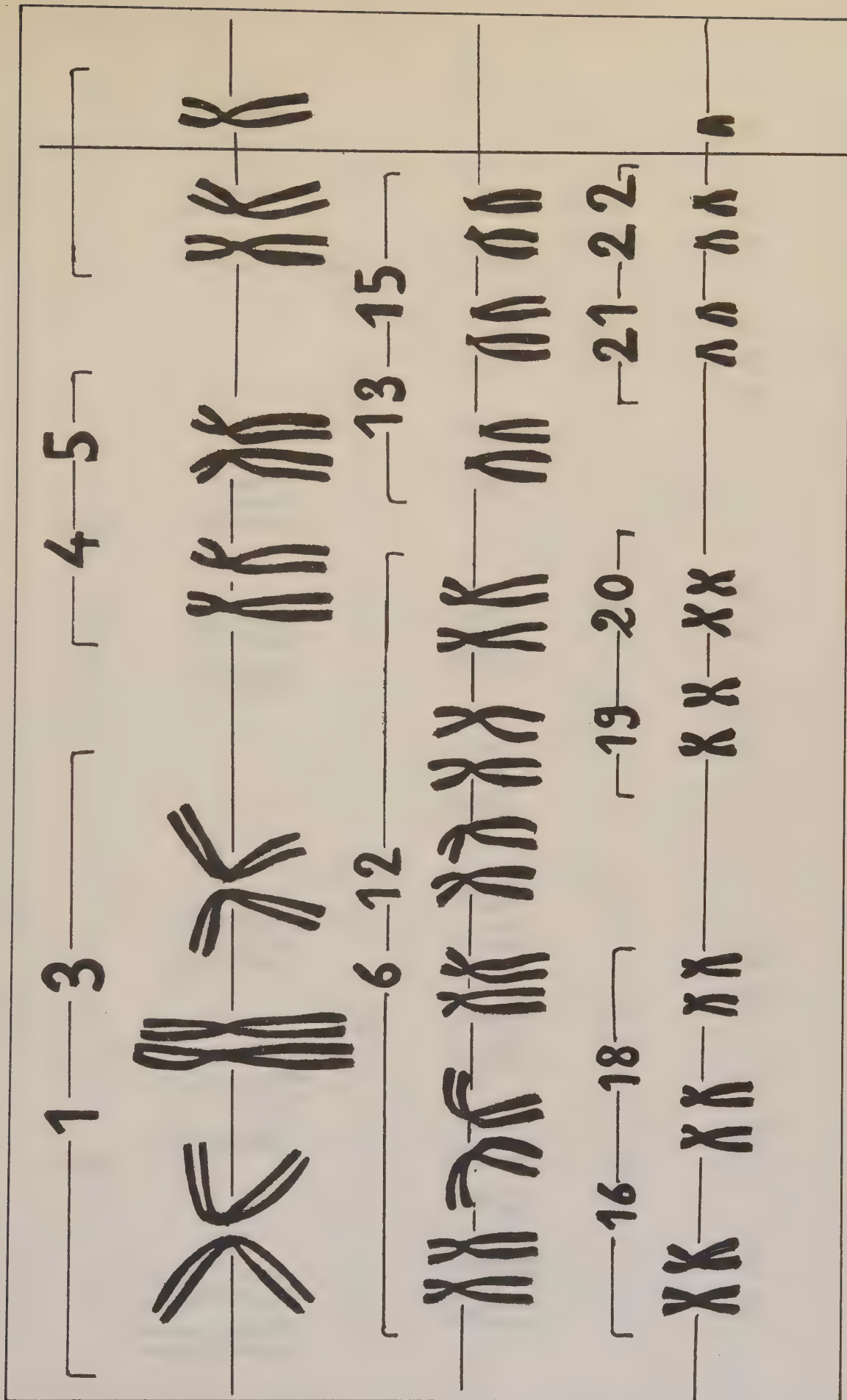


fig. 2

CARYOTYPE DE L'HOMME NORMAL ♂

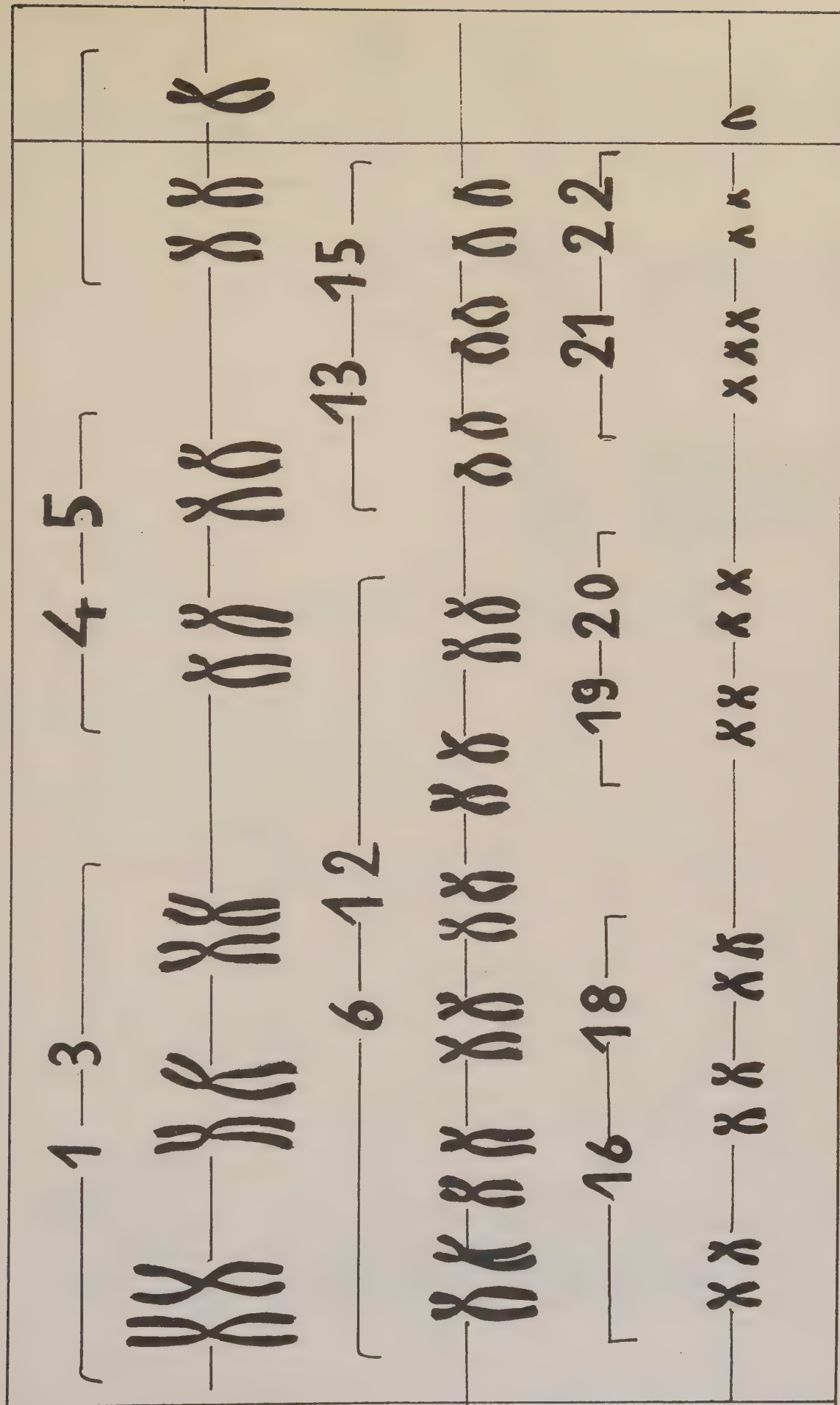
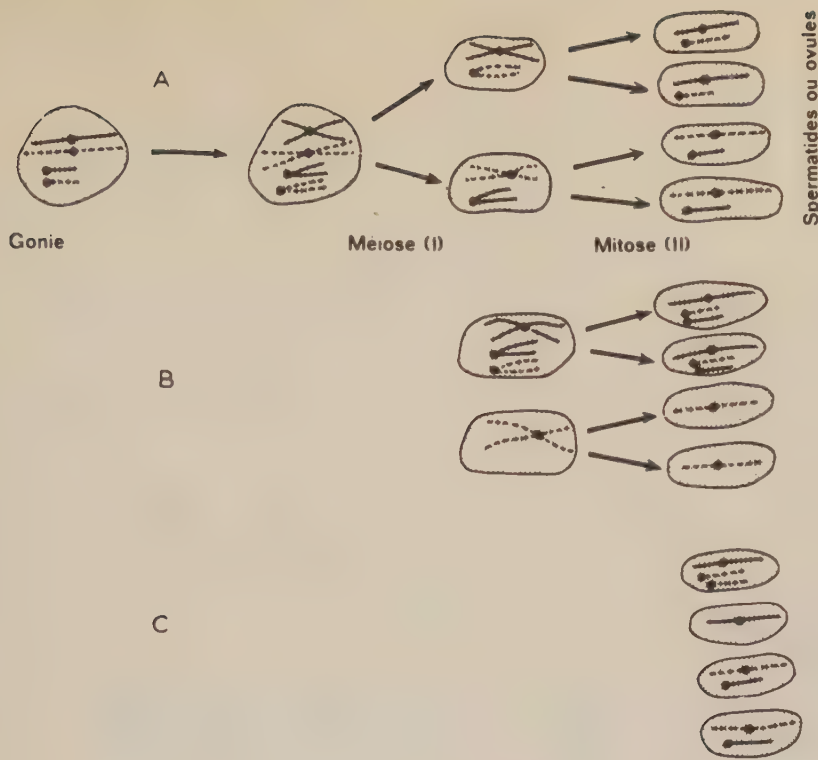
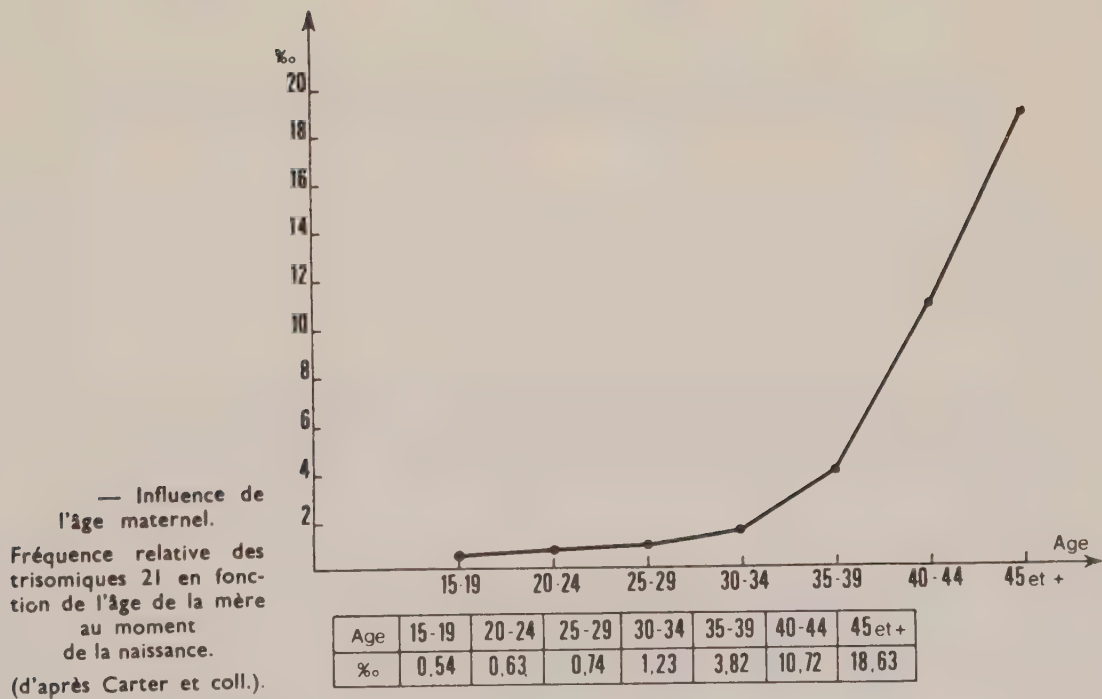


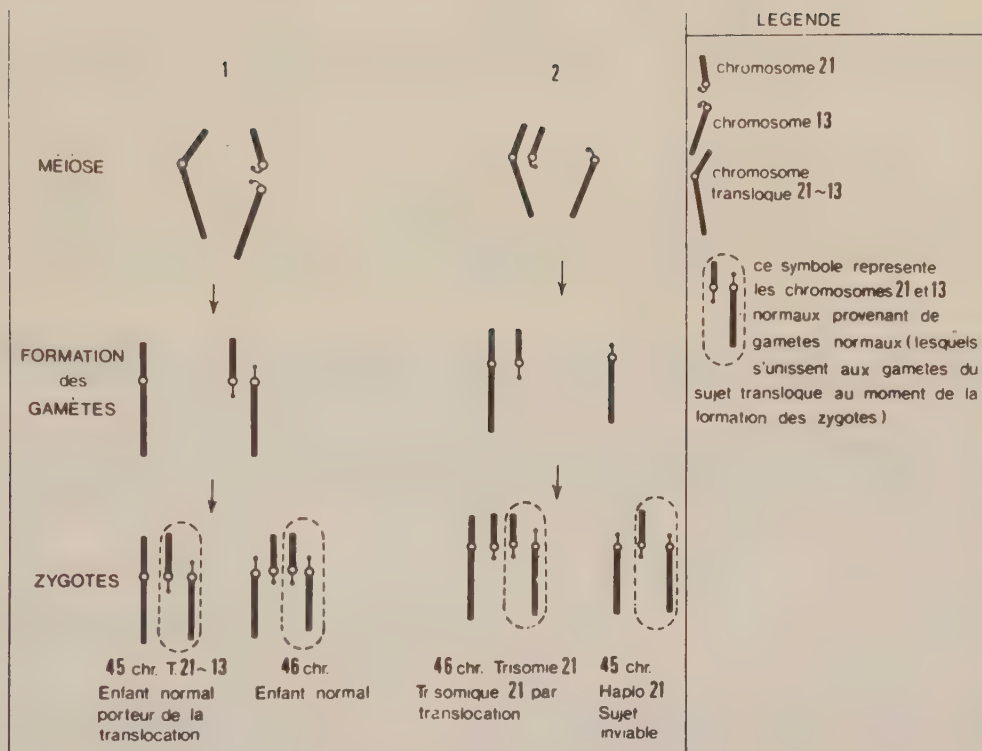
fig. 3



Méiose normale et non disjonction au cours de la méiose.
(d'après J. de Grouchy : XX^e Congrès Péd. Langue Franç. Nancy, septembre 1965).

fig. 4





— Descendance d'un sujet porteur d'une translocation 21 ~ 13.
 Au cours de la méiose ici représentée, le chromosome 21 libre peut se rendre à l'un ou l'autre des pôles cellulaires. Il y a donc deux possibilités. L'une et l'autre sont représentées dans les colonnes 1 et 2.

Fig. extraite de "Le mongolisme trisomie 21"
 R. MALLET et B. LABRUNE. Les cahiers baillière.

Il nous semble donc bon de rappeler ici, rapidement, ce qu'est un caryotype normal (Planche : chromosomes normaux).

Chez l'homme (travaux de Tijo et Levan 1956) le caryotype comprend 46 chromosomes répartis, l'homme étant diploïde, en 22 paires d'Autosomes et 1 paire de Gonosomes.

Les gonosomes sont identiques chez la femelle : X X, et différents chez l'homme X Y.

L'espèce humaine présente donc une diagamétie mâle.

Les généticiens ont classé les autosomes en différents groupes suivant leurs tailles et la position du centromère. Le chromosome 21 est un très petit chromosome acrocentrique.

Comme nous l'avons déjà dit le Mongolisme est la première maladie ayant été reconnue comme liée à une aberration chromosomique.

Il s'agit d'une aberration affectant un autosome. A l'heure actuelle d'autres syndromes ont pu être attribués à des aberrations d'autres autosomes et un certain nombre aux gonosomes.

332

La découverte de Lejeune

L'équipe Lejeune, Turpin et Gauthier reproduit en 1959 le caryogramme du Trisomique 21, qui comporte 47 chromosomes (Planche : Chromosomes Trisomie 21).

3321

Qu'est ce qu'une Trisomie ?

Chez un diploïde c'est la présence dans le noyau d'un chromosome supplémentaire semblable à ceux d'une paire donnée.

La Trisomie 21 est expliquée par l'absence de disjonction de la paire 21 au cours de la méiose.

Dans ces conditions, 2 chromosomes 21 passent dans un même gamète, au lieu de se répartir dans deux gamètes différents. La fécondation de ce gamète disomique par un gamète monosomique normal, aboutit à la formation d'un zygote trisomique.

Ultérieurement, ce zygote forme à son tour des gamètes, la moitié de ceux-ci seront normaux, l'autre seront trisomiques.

C'est pour cette raison que 50 % des enfants de Mongoliennes sont eux-mêmes Mongoliens (Planche : Méiose normale et anormale).

3322

Influence de l'âge maternel

Théoriquement, l'absence de disjonction peut se produire aussi bien chez le père que chez la mère.

Cependant, toutes les observations soulignent la grande fréquence des naissances de ces enfants chez des mères âgées (Shuttelworth - Benda - Penrose - Lejeune).

(Graphique = âge maternel)

Avant trente ans, le risque de donner naissance à un trisomique 21 est 2/1 000,

Après 35 ans 4/1 000,

Passé 45 ans il est de 2/100.

L'absence de disjonction d'une paire de chromosomes est expliqué par le vieillissement des ovocytes chez la femme.

Le rapprochement a été fait avec d'autres espèces animales, par exemple : la drosophile chez qui le phénomène est connu depuis longtemps.

3323

Les autres Mongoliens

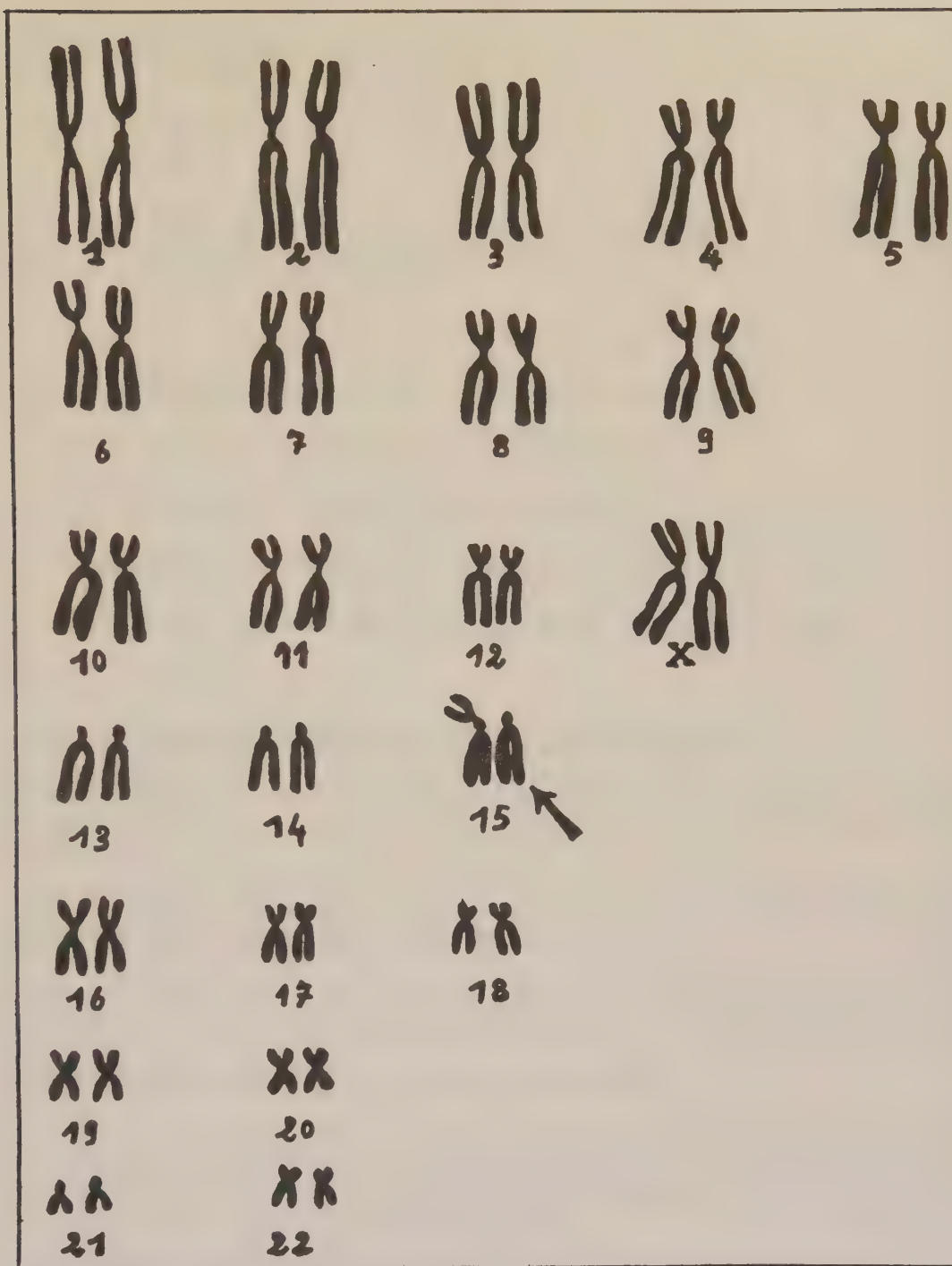
Mais toutes les mères de ce type d'enfant ne sont pas âgées et tous ne sont pas trisomiques 21 : Polani rapporte un cas de Mongolien à 46 chromosomes (1960).

L'explication est donnée par le phénomène de la translocation.

- La translocation est une autre aberration chromosomique pendant la méiose :
 - 1 - cassure sur deux chromosomes différents
 - 2 - soudure des deux chromosomes amputés (figure translocation 21-15)

Le caryogramme donne l'apparence de contenir 46 chromosomes. En réalité il en contient 47 (il y a toujours surdosage génétique).

Ces translocations se produisent le plus souvent entre la 21ème paire et les 13ème, 14ème ou 15ème paires.



TRANSLOCATION 21~15 ♀

fig. 6

Ce type de Mongolien représente semble-t-il 12 à 15 % de la totalité reconnue cytologiquement (Down's Syndrome - Gustavson).

La transmission de cette aberration se fait sur le mode dominant (loi de Mendel).

Le géniteur porteur de la translocation à l'état hétérozygote, est normal phénotypement. Mais sa descendance risque d'être anormale dans une certaine proportion.

(Figure : descendance d'un sujet porteur d'une translocation 21-13)

La descendance comprend 4 types d'enfants :

- 1 à caryotype normal = 46 chromosomes,
- 1 Trisomique 21 par translocation,
- 1 porteur (phénotype normal) de la translocation,
- 1 n'ayant qu'un seul chromosome 21 = invivable ou lethal.

324

La transmission se fait-elle par le père ?

Dans le cas de la Trisomie par translocation, l'examen cytogénétique des parents démontre presque toujours, la transmission maternelle.

Pour le père, ce phénomène est beaucoup plus rare (Fraccaro cite un cas en 1960 - Penrose en 1962).

Nous n'avons pas à l'heure actuelle d'explications concernant les différences des troubles méiotiques entre hommes et femmes.

Penrose donne l'explication suivante :

- "Il est probable que beaucoup de gamètes mâles aberrants sont formés, mais il est probable que la compétition entre spermatozoïdes normaux et anormaux empêche ces derniers d'arriver au stade de la fécondation".

325

Conclusions actuelles

Il est donc primordial à l'heure actuelle d'étudier les caryogrammes des parents quand un enfant trisomique naît dans une famille jeune.

34

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Cliniquement, l'enfant Trisomique est relativement facile à reconnaître. Le recours au caryotype enlève toute incertitude.

Les syndromes "mongoloïdes" sont actuellement écartés : les signes cliniques ne sont pas suffisants pour le diagnostic. Il n'y a pas d'état intermédiaire : un enfant est Mongolien ou ne l'est pas.

Cependant, on a observé un très petit nombre d'enfants douteux présentant probablement des mosaïques ou des translocations difficiles à déceler même à l'examen cytologique.

Le Myxoedème a longtemps été confondu avec le trisomisme 21 : en particulier on convient à l'heure actuelle, que l'administration d'extraits thyroïdiens au Mongolien doit être faible et n'est justifiée que pour diminuer l'apathie.

35

TROUBLES PSYCHO-MOTEURS

Nous ne pouvons terminer ce chapitre sans définir rapidement le comportement général très particulier de cet enfant.

351

Arriération mentale

Elle est constante et profonde. Le quotient intellectuel varie le plus souvent entre 35 et 50, il atteint très rarement 65.

352

La voix

Elle est anormale, les sons émis sont guttureux.

353

La phonation

Le mongolien présente un sygnmatique interdental. L'articulation est floue, les voyelles nasales.

354

La parole

Il sait mal associer les sons au niveau des mots. Son vocabulaire est toujours très pauvre. Il ne sait pas composer des phrases. Son langage est fonction de son âge mental, qui dépasse rarement trois ans. Exemple : il n'a pas la notion du temps écoulé ou à venir et ne sait jamais employer et comprendre les mots : hier, demain, etc...

355

Le mouvement

Tout son comportement est dominé par l'apathie congénitale. Il coordonne mal ses mouvements. Il n'a pas ou peu le sens de l'équilibre. Sa laxité ligamentaire particulière, lui fait aimer des poses et des gestes typiques : ainsi la station assise en "lotus", qu'il affectionne spécialement.

356

L'affectivité

C'est un enfant gai, sensible, bien entouré, il est affectueux et doux. Mais il est très craintif et méfiant pour tout ce qui ne lui est pas familier. Son attention est très légère, il est particulièrement instable. Doué d'une certaine mémoire. Il a le goût de la mimique et aime entendre de la musique.

36

AVENIR

Dans la catégorie des débiles profonds il est aux yeux des éducateurs un enfant attachant, bien que ses acquisitions soient laborieuses.

L'ère des antibiotiques a prolongé la vie de ces individus, leur nombre au sein de la population est en nette progression. Actuellement, seuls les ateliers protégés peuvent assurer leur sauvegarde.

37

CONCLUSION

Nous terminons ce chapitre en souhaitant :

- que les découvertes des généticiens permettent de guérir ces enfants, comme il est possible depuis quelques années de guérir les enfants atteints de phénylacétonurie.

Chez ces derniers, il y a blocage enzymatique,

Chez le Trisomique 21 : surdosage génique.

Nous citerons "Lejeune" à la fin de sa thèse :

- "La découverte de la Trisomie 21 responsable du mongolisme ne doit nullement entraîner la conclusion pessimiste qu'en raison du nombre, peut-être impressionnant, de gènes impliqués dans cette aberration, toute tentative d'investigation biochimique est forcément vouée à l'échec, que tout espoir de traitement doive être abandonné".

-4- LA CROISSANCE

PREAMBULE

Nous avons envisagé de considérer les mêmes enfants avec un recul de plusieurs années. Ceci, afin d'examiner d'une manière aussi précise que possible les effets de la croissance physique.

Dans les espèces animales, l'homme se distingue, entre autres particularités, par la durée de sa croissance. Elle couvre à peu près $1/3$ de la durée moyenne de sa vie, alors que chez les mammifères les plus évolués, elle n'en couvrirait que le cinquième.

L'enfance s'allonge à mesure que l'on s'élève dans l'échelle animale, et il y a un parallélisme très manifeste entre le degré de complexité du cerveau adulte et la longueur de l'enfance.

Selon Abel : "La prolongation des étapes prè -pubertaires n'est sans doute pas étrangère au développement des caractères spécifiques humains".

Pour cet auteur, la grande durée de l'enfance expliquerait les principales caractéristiques de l'homme :

- Allongement des membres postérieurs, qui permet en partie la station bipède,
- La réduction du larynx, donnant la possibilité du langage articulé,
- La lenteur d'ossification du crâne, permettant le développement exceptionnel du cerveau etc...

Cette longue durée aurait un effet sur la plasticité du système nerveux.

Signalons en passant que seule l'espèce humaine possède au cours de sa croissance un pic pubertaire.

Nous ne pouvons parler du développement physique de l'enfant sans souligner le parallélisme étonnant qui existe avec son développement psychique.

Portman dit à ce sujet : "L'homme naît trop tôt, impuissant, démuné, inachevé. Ce n'est qu'à un an qu'il peut être comparé aux nouveaux-nés des animaux supérieurs... Le développement psychique est tributaire du développement physique, et en particulier du système nerveux".

DEFINITIONS

Croissance

"La croissance est l'augmentation des dimensions de l'ensemble d'un corps organisé, ou de l'une ou l'autre de ses parties" (Larousse)

En effet, à la fin de l'organogénèse, nous assistons à une croissance fantastique du fœtus, et cette croissance, bien qu'à une échelle moindre, continue jusqu'à la maturité, au cours de l'enfance et de l'adolescence.

Le Développement

Le développement est plus complexe.

"Le développement physiologique n'est pas seulement la conséquence d'une assimilation prépondérante ; d'autres facteurs interviennent pour déterminer l'organisation des éléments cellulaires et leur distribution topographique" (Larousse).

Nous assistons donc à l'ensemble des transformations qui caractérisent l'être humain de l'enfance à l'âge adulte.

Ces transformations sont d'ordre divers :

- morphologiques : exemple : enrobement sous-cutané de l'enfance, apparition des mamelons chez les fillettes, et diminution de l'enrobement cutané.
- fonctionnels : exemples : apparition des règles chez les fillettes,
- histologiques : transformation progressive et disparition des cartilages de conjugaison.

Relation des deux processus

Ils vont souvent de pair et sont étroitement liés tels qu'en témoignent par exemple : la croissance des organes génitaux et la maturité sexuelle.

Quelquefois au contraire, ils vont en sens inverse. En effet, si le poids du thymus augmente après la naissance et atteint son maximum à quinze ans, il décroît ensuite graduellement.

La largeur du thymus chez les filles entre 9 ans 1/2 et 15 ans est de 6 cm, si elles ne sont pas réglées, de 5 à 4 cm si elles le sont. (Tanner)

Tanner décrit la croissance physique comme un mouvement à deux facteurs : distance parcourue et rapidité.

LES DIFFERENTS AGES

Pour simplifier ces appréciations, il est convenu de définir pour chaque individu, les âges des différentes maturations au cours de la croissance.

Age Chronologique

C'est l'âge de référence pour chaque individu. Les autres âges seront comparés à celui-ci, en plus ou en moins.

Age Mental

Nous en avons parlé aux deux chapitres précédents.

Age Staturo-Pondéral

La taille et le poids de chaque individu sont reportés sur les tableaux de références choisis, et l'âge staturo-pondéral défini.

- Exemple : un enfant de 10 ans peut avoir une taille de 7 ans et un poids supérieur à cette taille.

Age Squelettique

C'est l'appréciation de la maturation osseuse d'un individu, comparée avec les tableaux de références connus :

- Exemple : comparaison d'une radiographie du poignet d'un individu donné, avec les standards établis par Greulich et Pyle.
On peut ainsi trouver un enfant de 10 ans ayant une ossification de 7 ans.

435

Age Dentaire

Difficile à déterminer d'une manière précise, il est approximativement évalué d'après l'éruption des dents ou mieux, d'après le degré d'évolution de leurs racines.

D'après la calcification des germes, l'évaluation est plus précise, mais plus difficile à apprécier.

436

Age Sexuel

Il est évalué d'après l'apparition des signes sexuels secondaires pour l'un et l'autre sexe : duvet pubien, aréoles, etc...

Chez les filles, l'apparition des règles est une indication précise.

Ces signes cliniques sont comparés aux moyennes choisies comme références :

- Exemple : une fillette européenne, réglée à 10 ans, a un âge sexuel avancé et qui correspond à une maturité sexuelle de 13 ans et 6 mois.

44

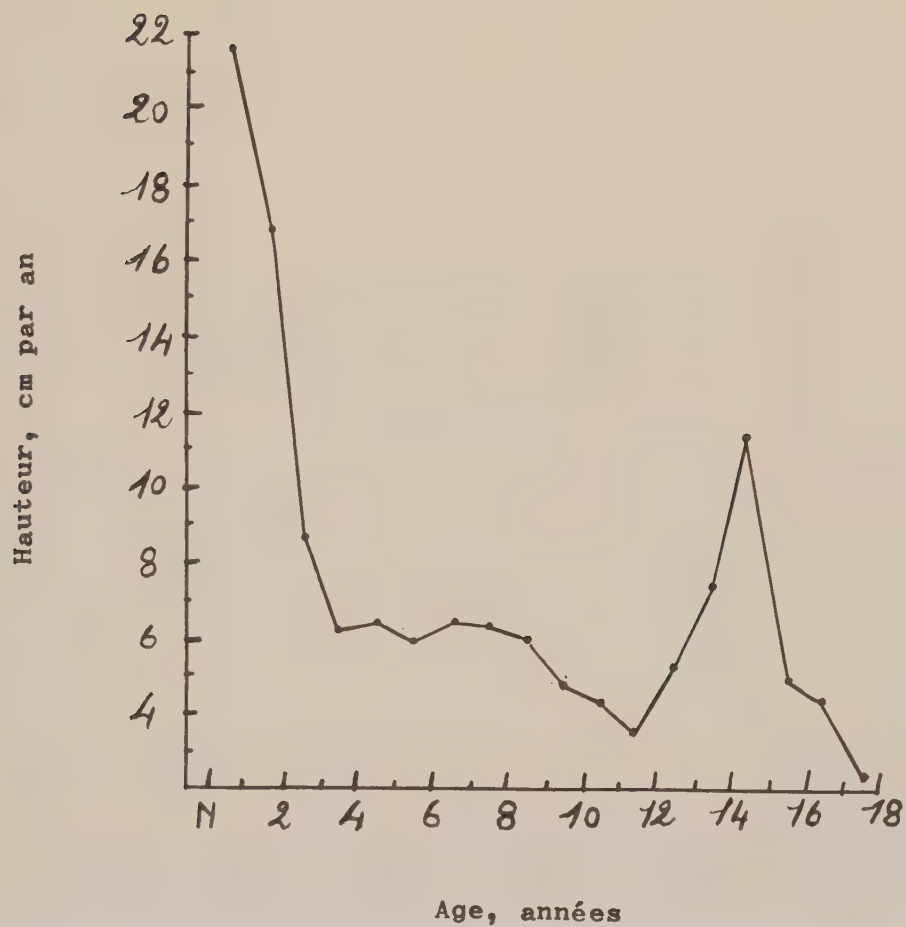
COURBE DE CROISSANCE - TAILLE -

La croissance chez l'homme commence après la fécondation ; elle est peu sensible pendant la période Morula ; à partir du stade blastula et pendant toute l'organogénèse, la vitesse et la quantité de croissance sont fantastiques.

Pendant la morphogénèse, elle continue jusqu'à l'âge adulte et s'arrête.

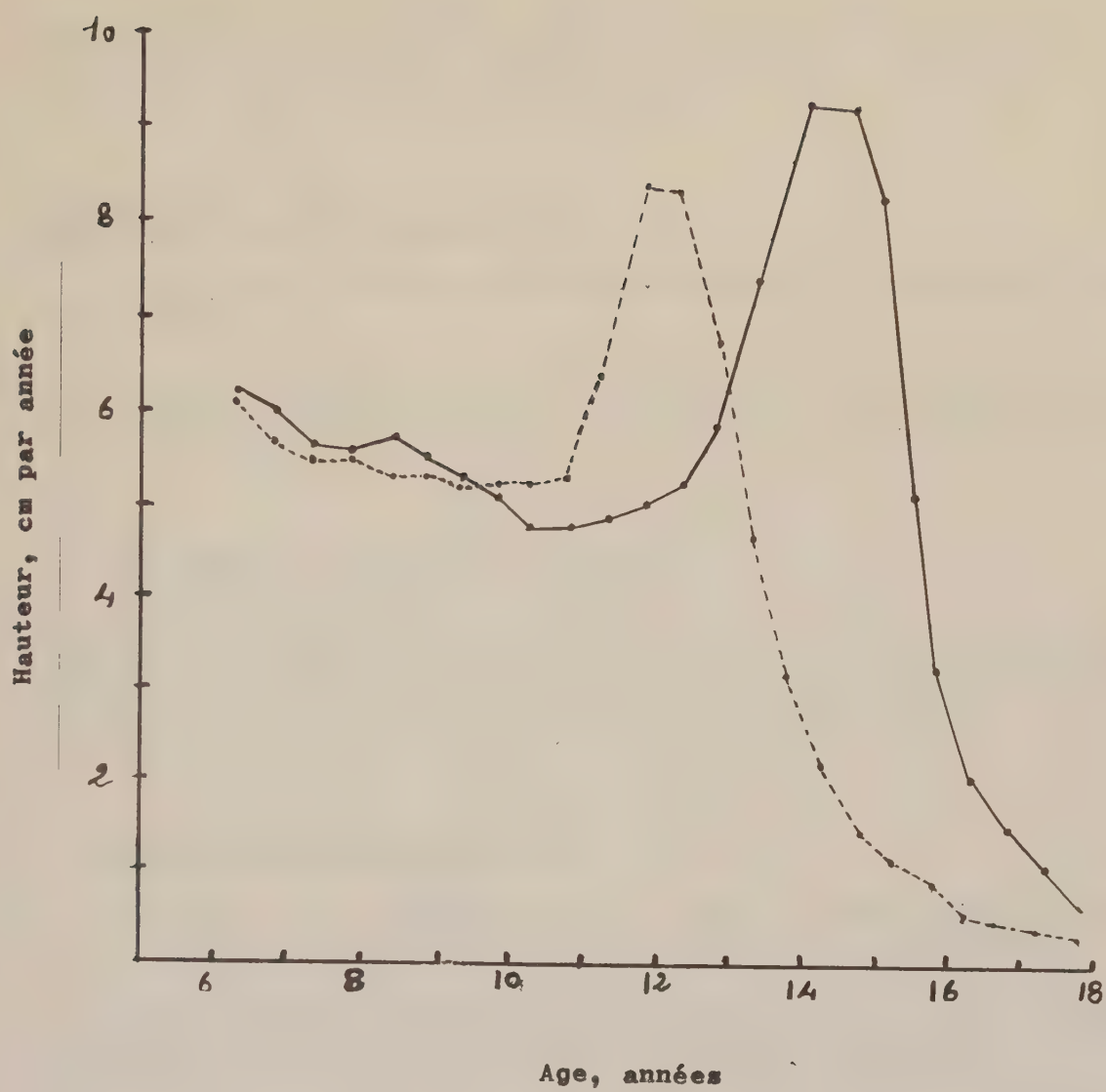
Cette croissance présente plusieurs étapes caractéristiques :

- Du troisième au quatrième mois de la vie intra-utérine, la croissance continue à la même cadence que pendant l'organogénèse.
- A partir du quatrième mois jusqu'à l'âge de six ans, on note un autre ralentissement.
- De six ans à la période pré-pubertaire : un plateau.
- A la période pré-pubertaire, on observe une accélération de croissance qui s'objective sur les graphiques par un pic impressionnant.



COURBE DE CROISSANCE DU FILS DE MONTBEILLARD
DE SA NAISSANCE A 18 ANS

fig. 7



COURBE DES PICS DE CROISSANCE GARCONS ET FILLES

fig. 8

La première courbe de croissance a été établie par le Duc de Montbéliard, observant la taille de son fils de la naissance à dix-huit ans, et a été rapportée par Buffon. (Graphique de croissance en taille du fils Montbéliard)

DIFFERENCES ENTRE LES SEXES

Le pic pubertaire marque les courbes de croissance d'une manière importante.

Or, nous savons que la maturité sexuelle n'évolue pas chez tous les individus au même moment et en particulier que la puberté ne se produit pas au même moment chez les garçons et chez les filles.

Le moment du pic pubertaire

Celui des filles est en gros, en avance de deux ans sur celui des garçons. On conçoit aisément que, selon le type des enfants, (ectomorphes - mésomorphes ou endomorphes), ces courbes peuvent varier en intensité, ou bien que le pic peut être décalé.

Les différences de forme

La forme de la courbe est toujours la même dans sa ligne générale et ceci aussi bien pour les filles que pour les garçons.

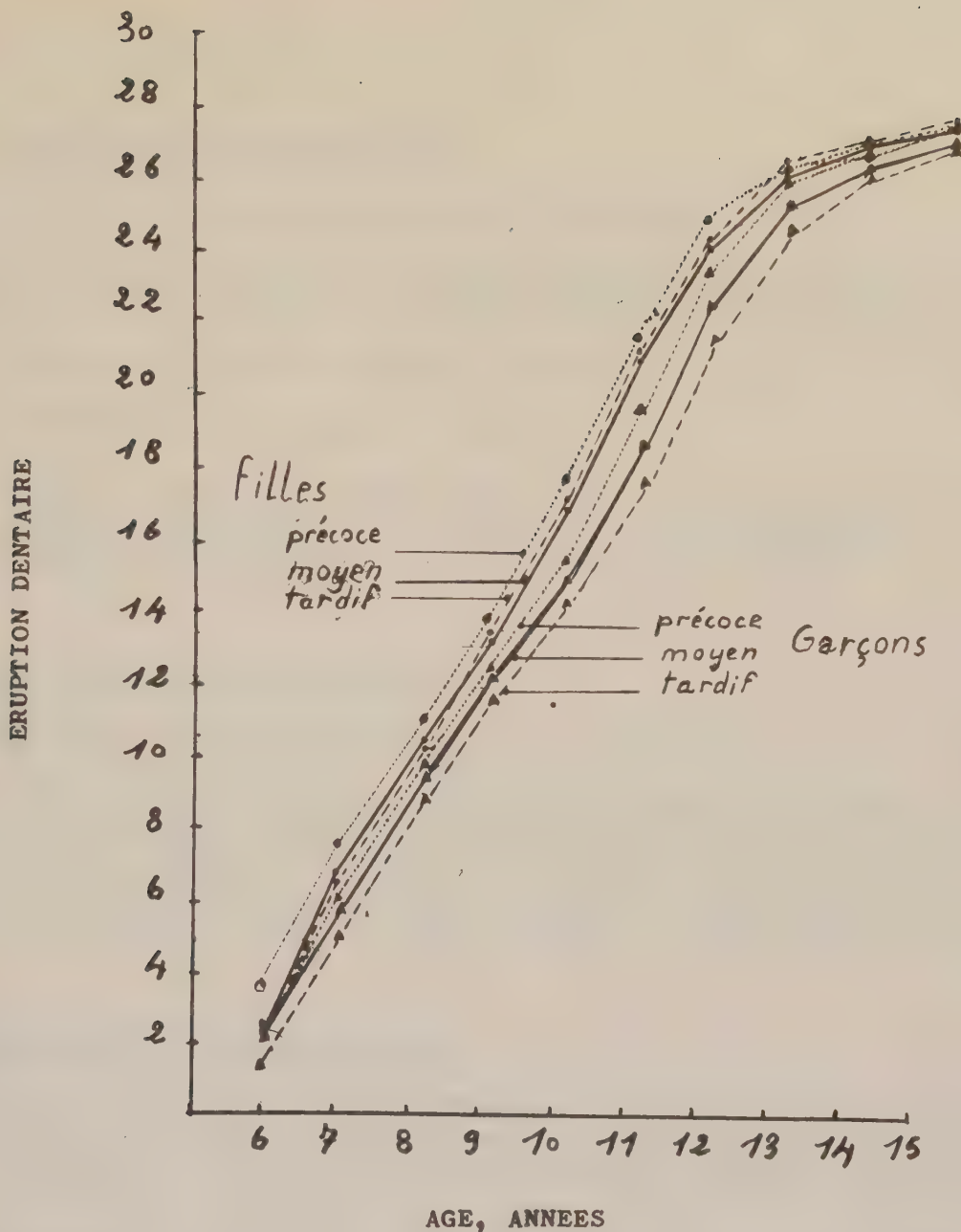
On note cependant en moyenne pour les garçons, un plateau pré-pubertaire plus long, un pic de croissance plus élevé et une croissance qui se termine plus tard que pour les filles.

Ces trois différences conditionnent une quantité linéaire de croissance en moyenne plus élevée chez les garçons qui atteignent leur taille adulte plus tard que les filles (3 ou 4 ans après) (courbe filles et garçons).

DIFFERENCES ENTRE LES INDIVIDUS D'UN MEME SEXE

Moment et intensité

Nous avons envisagé au paragraphe 451, que les pics pubertaires d'enfants d'un même sexe ne se produisent pas forcément au même moment et n'ont pas forcément la même intensité. Tout en gardant la même forme générale, les courbes ne sont pas identiques. Nous sommes conduits tout naturellement à chercher les causes de variations de ces courbes.



Nombre total de dents évoluées en fonction de l'âge, pour garçons et filles à maturité précoce, moyenne et tardive. La maturité de chaque groupe est définie par l'âge observé au point le plus élevé de la courbe de croissance.

(d'après Shuttleworth - transmis par Tanner)

fig. 9

4611

Les facteurs Héritaires

Ce sont, de beaucoup les plus influents.

Pearson et Lee en 1909 étudient les coefficients de corrélation des tailles des membres d'une même famille, et trouvent :

- entre parents et enfants - fratrie = 0,50
- entre oncle et neveu = 0,25
- entre jumeaux univitellins = 0,93, qu'ils soient élevés ensemble ou séparément, alors que le coefficient de corrélation entre tailles de jumeaux bi-vitellins, est de 0,67.

4612

Les facteurs d'environnement

Dès 1829, Villeeme examinant des conscrits, pouvait conclure :

- "La taille des hommes devient d'autant plus haute et leur croissance s'achève d'autant plus vite que, toute chose étant égale d'ailleurs, le pays est plus riche, l'aisance plus générale... La misère produit les petites tailles et retarde l'époque du développement complet du corps".

46121

Influence de la nutrition

En Europe, la taille moyenne des populations adultes augmente de 1 cm tous les 10 ans. Cette augmentation tend actuellement à effacer les différences entre classes sociales qui étaient très nettes au XIXème siècle.

En 1878, on avait pu établir en Angleterre, un gradient socio-professionnel des tailles et des poids.

Les carences alimentaires graves de la mère pendant la grossesse, peuvent avoir une influence sur la taille du nouveau-né.

L'alimentation agit aussi sur la maturité sexuelle : les fillettes d'une classe aisée sont réglées en moyenne, dix mois plus tôt que les autres enfants d'une même ethnie.

De nombreuses expériences ont été faites sur des animaux, concernant l'influence de la malnutrition sur les proportions corporelles et les résultats sont significatifs.

Chez l'homme, Leitch, Thomson et Duncan, ont suggéré le rapport :

$$- \frac{\text{longueur jambes}}{\text{longueur totale}}$$

qui donne une bonne indication de malnutrition chez les enfants.

En effet, les jambes poussent plus vite que le corps de la naissance à l'adolescence. Les sujets mal nourris à ce moment-là, auraient les jambes plus courtes.

A l'inverse, une meilleure alimentation peut modifier les caractères ethniques :

- La taille des Japonais nés aux Etats-Unis, est à mi-chemin entre celle des Japonais nés au Japon et celle des Américains d'origine européenne.

46122

Le Climat - Les Saisons

Le rôle de l'environnement climatique semble avoir été surestimé.

Tout au plus peut-on observer des paliers de croissance saisonniers. Tanner constate un gain de taille maximal en Mars, Avril, Mai.

Le climat a une influence beaucoup moins grande que la nutrition sur la croissance.

46123

Troubles de l'Affectivité

Certaines observations ont pu être faites concernant les troubles affectifs et la croissance : Tanner rapporte une étude faite en Allemagne par Widdowson, en 1951, dans un orphelinat :

- Les rations alimentaires d'un groupe d'enfants ont été augmentées.
Pendant un temps de six mois, ils grossissent.
Brusquement, cette augmentation de poids est interrompue.
Une monitrice fait subir aux enfants de mauvais traitements.

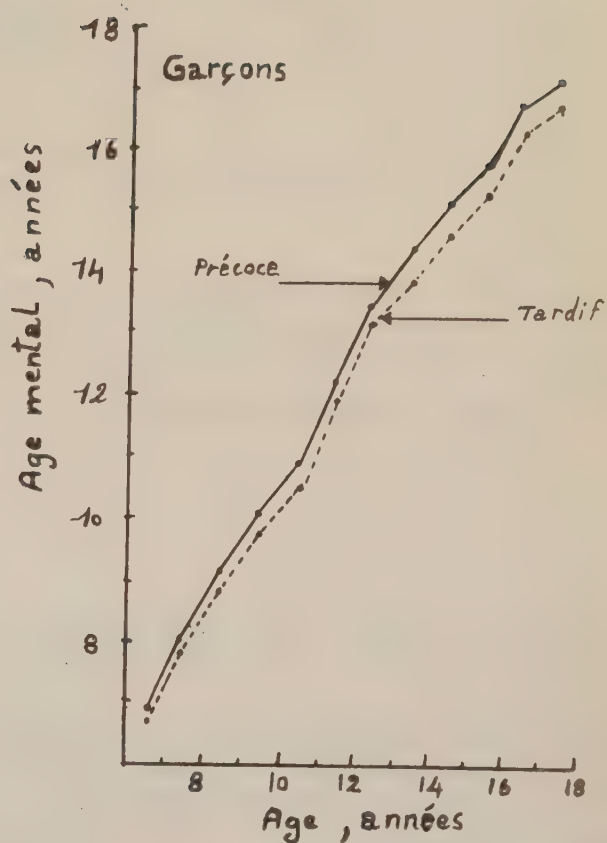
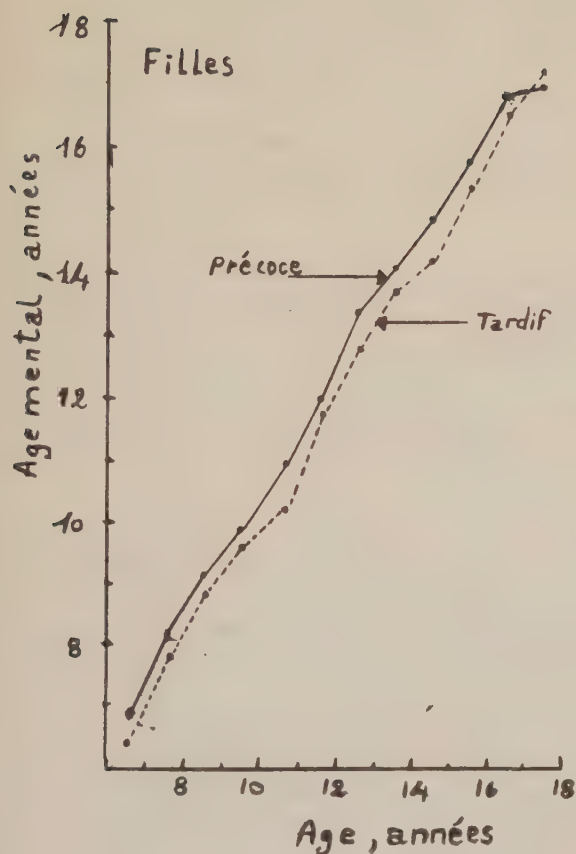
Et l'auteur de conclure :

- "Il vaut mieux un dîner d'herbe accompagné d'amour, qu'un boeuf engraisé servit avec haine".

46124

Progression intellectuelle et rythme de croissance

Shuttleworth a observé que les enfants physiquement avancés pour leur âge, ont des tests mentaux meilleurs que ceux qui ont une maturité physique moindre au même âge chronologique. (Courbes de Shuttleworth)



Courbes de croissance des tests de performances intellectuelles chez les garçons et les filles à maturité précoce, moyenne et tardive. Le point le plus élevé de la courbe de croissance chez les garçons à maturité précoce est avant 14 ans $\frac{1}{2}$, chez les filles avant 12 ans. Chez les garçons à maturité tardive, après 15 ans $\frac{1}{2}$, chez les filles après 13 ans.

Etude longitudinale de 100 à 500 sujets pour chaque groupe et à chaque âge.

(d'après Shuttleworth - transmis par Tanner)

fig. 10

De même, les filles réglées tôt ont des résultats de tests plus élevés que les autres. La différence n'est pas grande, mais elle est appréciable. Ces courbes peuvent être comparée à celles des éruptions dentaires.

L'augmentation du cerveau est petite pendant la période de croissance pré-pubertaire. Le cerveau est comparable aux dents sous cet aspect.

On pense qu'il y a une relation plus étroite entre cerveau et maturité dentaire, qu'entre cerveau et maturité squelettique. (Courbes : maturité dentaire et maturité squelettique)

Ces observations s'accordent avec celles de Perkins 1959 - Klaumeir et Check 1960 -

CROISSANCE DE LA FACE

Le domaine qui, évidemment nous intéresse le plus dans notre spécialité, est la tête humaine, la face en particulier.

Le visage est limité en haut, par la jonction de la peau du front et du cuir chevelu, en bas par la branche horizontale de la mandibule, de chaque côté par une ligne imaginaire passant par la limite d'insertion des cheveux, les oreilles et le bord postérieur de la branche montante de la mandibule.

Les anthropologistes et les orthodontistes distinguent le visage de la face.

Pour cette dernière, les limites distale et inférieure sont les mêmes, mais la limite supérieure de la face pour un anthropologiste est située au nasion, pour un orthodontiste, à la ligne ophriaque.

RAPPORTS CRANIO - FACIAUX

Les os de la voûte crânienne abritent le cerveau, les os de la face abritent les organes de la vue, de l'odorat, du goût et des fonctions masticatrices et digestives.

Relations anatomiques

Le crâne et la face supérieure forment un seul bloc. La limite crâne-face est endocrânienne et figurée par la base du crâne. La partie supérieure de la face et le maxillaire supérieur sont appendus à la fosse crânienne antérieure.

La boîte crânienne est composée de quatre os impairs et médians, et de quatre os pairs et symétriques. La face supérieure comporte 13 os dont 1 seul est impair et médian (Vomer).

La mandibule, os impair et symétrique, s'articule avec la fosse crânienne médiane dans la cavité glémoïde.

1712

Origine des Tissus

Nous rappelons que toute l'formation d'os se fait dans du tissu mésenchymateux : tissu de soutien et de remplissage chez l'embryon. Sa spécialisation se fait par condensation ou blastème à l'intérieur du tissu.

Il y a trois sortes d'os :

- a) Os de membrane (os qui se forme directement à partir du blastème de condensation).
- b) Os de substitution (à partir d'une ébauche cartilagineuse qui dérive elle-même du blastème).

Les ostéoblastes remplacent les chondroblastes après destruction de ces derniers.

- c) Os mixtes. Les modèles cartilagineux et les blastèmes deviennent des os directement : exemples : os de membrane, frontal, maxillaire supérieur, palatin, os de substitution : ethmoïde, cornets inférieurs, os mixte : mandibule.

1713

Les Processus de croissance du Crâne

Les processus de croissance des os de la tête :

Le crâne se compose d'os d'origine membraneuse et d'os d'origine cartilagineuse.

Pour les os d'origine membraneuse ou os de membrane, la croissance est assurée par la prolifération des fibroblastes qui se transforment directement en ostéoblastes. La substance fondamentale avec ses fibres collagènes devient plus dense et la matrice osseuse est ainsi formée sous forme de tissu ostéoïde dans lequel se dépose les sels minéraux. Entre les zones d'ossification, le tissu fibreux persiste formant les sutures ou syndesmoses qui assurent la croissance osseuse aussi longtemps que l'encéphale grandit.

Pour les os d'origine cartilagineuse, dont la forme après la calcification correspond à celle de la matrice cartilagineuse, le processus est plus compliqué.

Les ostéoblastes sont, comme pour les os de membrane, dérivés des cellules conjonctives embryonnaires qui avec les capillaires sanguins envahissent le tissu cartilagineux dont les cellules se multiplient et dégénèrent. Il est possible que certains chondroblastes se transforment en ostéoblastes ; le sort des chondroblastes, dans la région où le cartilage devient tissu ostéoïde, n'est pas encore complètement élucidé.

Une zone de cartilage hyalin, capable de prolifération persiste au niveau des synchondroses de la base du crâne comme au niveau des cartilages de conjugaison des os longs.

Ceux-ci ne se distinguent de celles-là que par le fait qu'ils ne prolifèrent que dans le sens de la diaphyse alors que dans les synchondroses, le cartilage prolifère dans deux sens opposés.

Quelle que soit leur origine, membrane ou cartilage, les os sont gainés d'une couche de tissu fibreux, le périoste dont certaines cellules se transforment en ostéoblastes autour desquels s'organise le tissu ostéoïde.

Ainsi s'épaississent les os. C'est également au niveau du périoste, mais aussi à la surface des cavités de la moëlle osseuse qu'apparaissent les ostéoclastes, responsables ou témoins de la résorption osseuse. Ainsi est assuré le modelage des os, si important pour leur croissance et leur forme.

Ce phénomène de modelage persiste toute la vie lors même que les syndesmoses et les synchondroses ossifiées sont devenues synostoses.

714

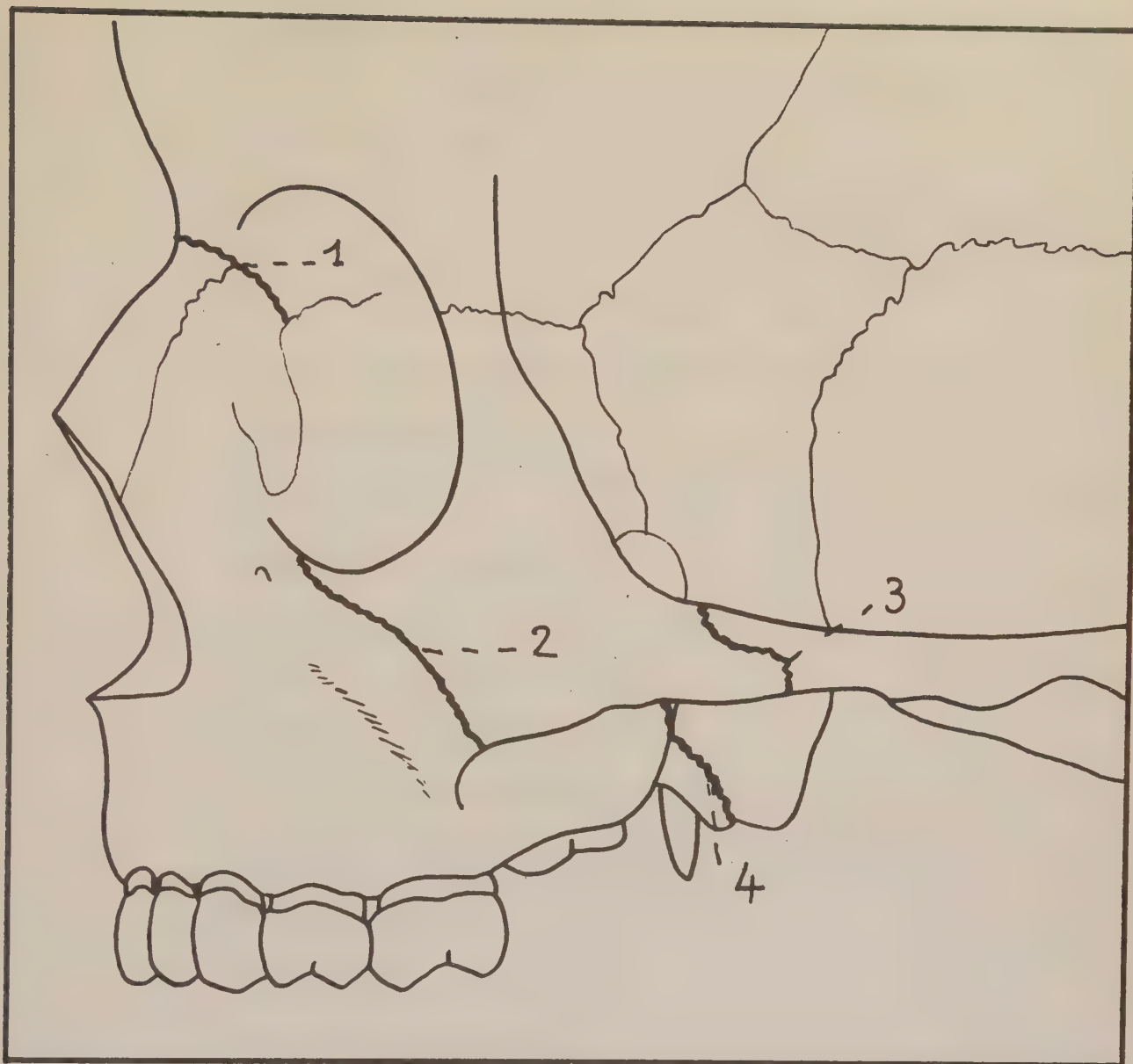
Les différentes structures

A) La base du crâne :

L'accroissement en longueur s'effectue grâce à 4 synchondroses :

- Ethmoïdo-sphénoïdale,
- Basi sphénoïdo-présphénoïdale,
- Sphéno-occipitale,
- Intra-occipitale postérieure.

Seule la synchondrose sphéno-occipitale persiste au cours de toute la période de croissance générale.



- 1 - suture fronto-maxillaire
- 2 - suture maxillo-malaire
- 3 - suture zygomatiko-malaire
- 4 - suture pterygo-palatine

(d'après Weimann et Sicher - cité par J. Philippe)

fig. II

L'accroissement en largeur se fait par deux processus :

- a) activité des sutures fibreuses interosseuses.
- b) modelage périosté.

Les phénomènes d'appositions et de résorptions successives permettent l'édification des apophyses mastoïdes et zygomatiques ainsi que la croissance des cavités sinusales de l'éthmoïde, sphénoïde et du frontal et modèlent les conduits auditifs et les cavités glénoïdes, etc...

3) Etage respiratoire et maxillaire supérieur :

a) Action des sutures

L'accroissement en largeur est dû à l'action des syndesmoses sagittales :

- Suture internasale,
- Sutures internaso-maxillaires,
- Suture intermaxillaire,
- Suture interpalatine,
- Suture maxillo-malaire.

L'accroissement en hauteur et en profondeur dépend de 4 syndesmoses parallèles entre elles :

- Suture fronto-naso-maxillaire,
- Suture maxillo-malaire,
- Suture zygomatiko-malaire,
- Suture ptérygo-palatine.

b) Le modelage

Les phénomènes d'apposition et de résorption intéressent toutes les régions du maxillaire supérieur. On les observe au niveau des procès alvéolaires et du palais où ils ont surtout une action de croissance verticale et transversale.

Dans le sens antéro-postérieur, il y a une apposition osseuse considérable au niveau rétro-molaire et au niveau de l'épine nasale postérieure. Et enfin on observe un modelage important de la région nasale, orbitale et malaire.

L'agrandissement des cavités sinusales maxillaires est également attribuable à ce processus.

c) La mandibule :

a) Action des sutures

Cet os impair et symétrique présente une seule suture : la synchondrose **symphysaire** qui permet l'accroissement en largeur dans la région **symphysaire** mais dont l'ossification est déjà accomplie à la fin de la première année extra-utérine.

b) Le modelage périosté

Il est très important pour toute la surface de l'os.

Dans le sens antéro-postérieur, on observe : apposition au niveau de la face dorsale et résorption au niveau du bord antérieur des branches montantes d'où l'allongement du corps de la mandibule.

Dans le sens transversal : résorption sur la face interne, et apposition sur la face vestibulaire.

c) Le cartilage condylien

Toute la croissance en longueur et une grande partie de la croissance verticale se fait grâce à la croissance et à l'ossification des noyaux cartilagineux condyliens et coronoidiens. Ce dernier disparaît rapidement, longtemps avant la naissance, tandis que le cartilage condylien persiste pendant toute la durée de la croissance.

Ce cartilage présente une particularité histologique, il est recouvert d'une épaisse couche de tissu conjonctif. Si bien que la croissance du condyle s'effectue selon deux processus :

- Comme un os long, par prolifération du cartilage,
- Et également par croissance appositionnelle, les cellules de la capsule fibreuse pouvant se transformer en cellules précartilagineuses qui à leur tour se transforment en chondroblastes.

En somme, les auteurs s'accordent pour comparer la croissance mandibulaire à celle d'un os long (Scott-Delaire) et en particulier à celle des côtes (Demolis - Wasserfallen - Fernex)

L'adaptation du canal mandibulaire à la longueur de l'os et du paquet vasculo-nerveux est également assurée par l'équilibre entre la résorption et l'apposition sur les parois de ce canal.

Durée d'Activité des Sutures et du Modelage

D'une manière générale, on constate que la croissance suturale est dominante pendant la vie intra-utérine et pendant les trois premières années de la vie ; elle est encore importante jusqu'à sept ans environ, puis c'est le remodelage qui à son tour domine jusqu'à l'âge adulte.

a) Sutures

La durée d'activité des sutures est extrêmement variable, par exemple :

- Les Synchondroses :

La synchondrose mentonnière est ossifiée à 1 an ou 1 an 1/2.

La synchondrose ethmoïdale cesse toute activité à 3 ans au plus tard.

Par contre, la synchondrose sphéno-occipitale reste active jusqu'à l'âge adulte et plus.

- Les Syndesmoses :

Les syndesmoses sagittales qui participent à l'accroissement de la face dans le sens transversal, voient leur activité décroître à la fin de la première année, mais elles se ferment très tard : les syndesmoses inter-palatines et maxillo-malaires ne se bloquent qu'à l'âge adulte.

Les syndesmoses permettant l'accroissement vertical et antéro-postérieur, gardent leur activité en moyenne jusqu'à 6 ou 7 ans.

Mécanisme : On a pensé longtemps que la prolifération active des sutures était la cause de la poussée de la face en bas et en avant. Nous savons maintenant que les sutures ne jouent qu'un rôle passif et produisent le tissu osseux "à la demande".

Scott, en 1962, émet l'idée que c'est le développement de la capsule nasale, en particulier la croissance du cartilage de la cloison, qui est la cause du développement de la face, et que les sutures ne jouent qu'un rôle passif : la longueur du septum nasal est multipliée par 6 entre la 10ème et la 36ème semaine de la vie intra-utérine.

On constate aussi une croissance de la région nasale due probablement à la prolifération du cartilage de la cloison au moment de la puberté et de l'adolescence.

b) Modelage

Les phénomènes d'apposition et de résorption contribuent au modelage du squelette facial tout au cours de la croissance. Un des meilleurs exemples est celui de l'édification des procès alvéolaires.

Dès le 3ème mois de la vie intra-utérine, les maxillaires sont le siège de remaniements internes en partie en relation avec la croissance des follicules dentaires. (Fernex et Mani 1958 - Bujard, Fernex et Wasserfallen en 1954)

La croissance des procès alvéolaires au moment des éruptions dentaires est particulièrement importante ; elle est le fait d'une apposition osseuse sur les 3 faces, interne, inférieure et externe dans la région postérieure.

Dans la région antérieure du maxillaire supérieur, il y a résorption à la face antérieure et apposition à la face palatine et sur la face inférieure.

Si l'on admet maintenant en général que la croissance de la région nasale est induite par la prolifération du cartilage de la cloison et que la formation et l'agrandissement des sinus maxillaires soit assuré par les phénomènes de résorption et d'apposition ; on ne sait pas encore ce qui déclenche ce processus.

Quoi qu'il en soit, les phénomènes de croissance faciale se succèdent et se complètent jusqu'à l'âge adulte, pour donner à chaque visage, la forme qui lui est propre.

1716

MOMENTS DE LA CROISSANCE CRANE-FACE

Dans la vie intra-utérine comme au début de la vie extra-utérine, la croissance du crâne est supérieure à celle de la face.

D'après Tanner, la longueur, la largeur, la circonférence de la tête, atteignent 96 % de leur valeur totale vers 10 ans.

La croissance du front au niveau des arcades sourcillières au moment de l'adolescence est due au développement des sinus frontaux après 12 ans.

- La base du crâne à sa partie postérieure a une croissance réduite au cours de l'enfance et une poussée au moment du pic pubertaire.
- Le maxillaire supérieur subit également une poussée importante à la période pubertaire dans le sens sagittal et dans le sens vertical (poussée par augmentation de la cloison nasale).

- La mandibule est l'os de la face dont la croissance est la plus grande en quantité et en durée au cours du développement de la face. On pense en général que la croissance mandibulaire dure deux ans de plus que la croissance maxillaire.

CROISSANCE QUALITATIVE ET SENS DE LA CROISSANCE CRANE-FACE

La Voûte du Crâne

La croissance de la voûte du crâne dépend directement du développement de l'encéphale qu'elle protège : "Sous la pression de l'encéphale, les os du crâne tendent à s'écarter, tirant sur leurs sutures" (J.C. Ferré)

Lorsque, ayant atteint sa maturité, l'encéphale cesse cette traction, le processus d'ossification disparaît. L'inactivation des bandes conjonctives commencerait par la partie endocrânienne, la partie exocrânienne garderait longtemps une certaine activité.

Les synostoses ne seraient pas toutes complètes avant 35 ou 40 ans. "La suture coronaire serait la plus active, la portion occipitale étant celle qui croît le plus" (Delattre cité par Ferré).

La base du crâne

Nous avons vu au paragraphe 4713 que seule la synchondrose sphéno-occipitale reste active après l'âge de 6 ans, et au delà de la puberté.

Elle a, en effet, un rôle prépondérant dans la croissance sagittale de toute la face dont la partie postérieure s'accroît en volume plus que la partie antérieure.

Ce phénomène aboutit au déplacement vers l'arrière et vers le bas de l'articulation temporo-mandibulaire (dans la plupart des cas). Nous y reviendrons au prochain paragraphe.

Le maxillaire supérieur

Grâce à la méthode des implants, Bjork détermine le sens de la croissance :

- Il constate un mouvement de tout le maxillaire dans la face,
- Les croissances n'ont pas toutes le même sens : certaines sont complètement dirigées vers l'avant, d'autres vers le bas.



CROISSANCE DU MAXILLAIRE

d'après A. BJORK (Club méditerranéen d'ODF)

fig. I2

On observe un mouvement vers le bas du plancher nasal par rapport à la SN. Ce processus s'effectue par la prolifération :

- du cartilage de la cloison nasale,
- de la suture entre la lame perpendiculaire de l'ethmoïde et le vomer.

Dans ce mouvement vers le bas, le plancher nasal reste à peu près parallèle à lui-même. L'épine nasale postérieure ne suit donc pas la résultante générale et subit une simple translation parallèle. (Schéma du maxillaire supérieur, tiré du cours de Bjork)

724

La mandibule

Nous avons décrit au paragraphe 4714, les facteurs essentiels de la croissance mandibulaire.

Le sens de la croissance mandibulaire dans son ensemble, suit la résultante générale vers le bas et vers l'avant.

Dans le sens vertical et le sens sagittal, les cavités glénoïdes se déplacent vers le bas et vers l'arrière (activité de la synchondrose sphéno-occipitale). Il faudra donc que l'activité du cartilage condylien soit très grande pour maintenir les rapports entre mandibule et maxillaire.

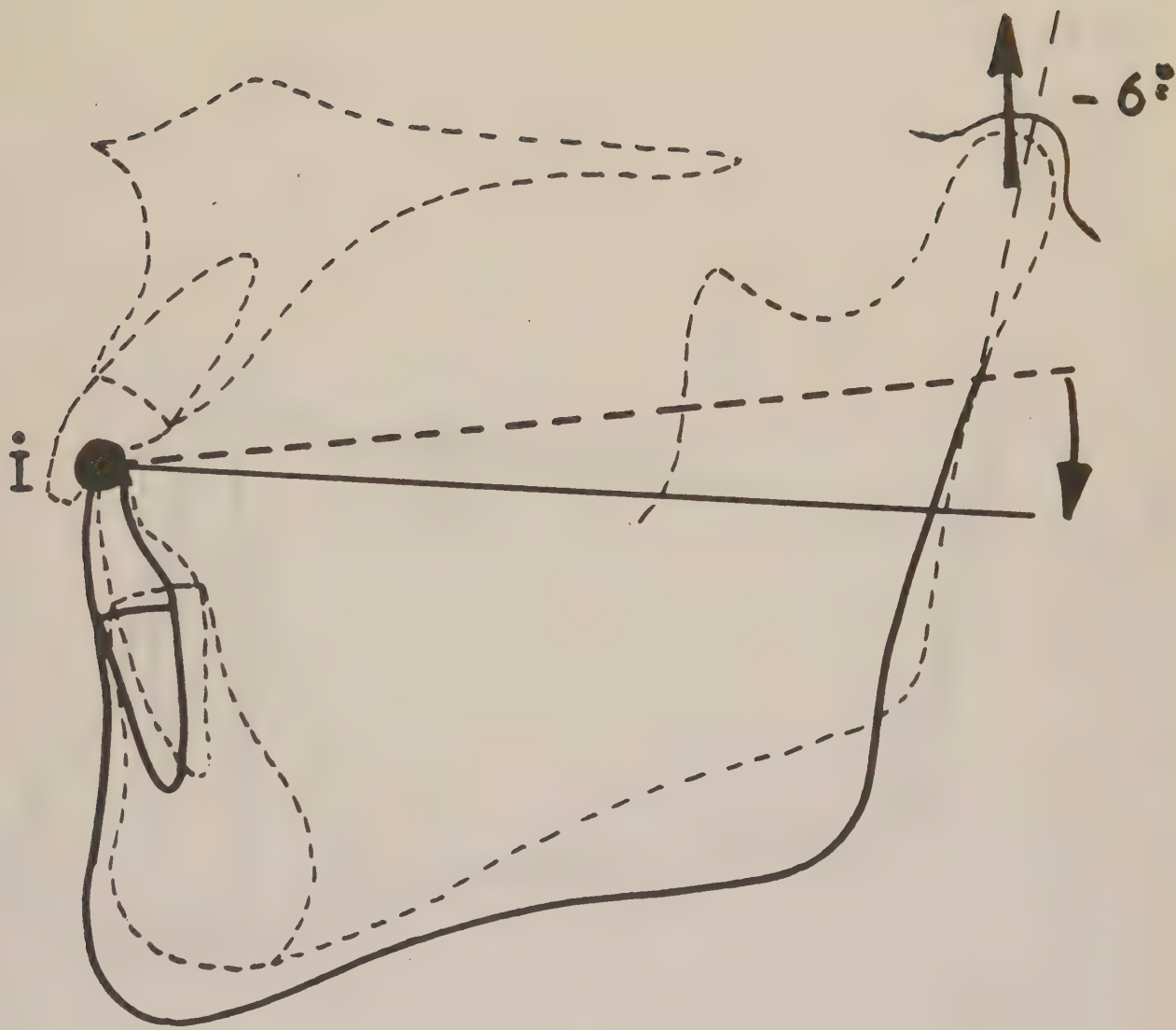
Dans le sens transversal, en raison de l'accroissement en profondeur de la mandibule, l'augmentation des diamètres transversaux au niveau des condyles est très sensible : ils s'éloignent l'un de l'autre en suivant la croissance en largeur de la base du crâne.

Chez l'homme, la croissance mentonnière est spécifique. Au cours de la croissance de l'enfant européen, il y a résorption remodelante au niveau du point B de Downs et apposition sur le bord inférieur de la symphyse.

Cela correspond dans le temps, à la chute des dents de lait et à l'éruption des incisives permanentes. Le remplacement des follicules des incisives par les minces racines de ces dents ne peut pas seul expliquer la création de l'échancrure sus mentonnière puisque dans certaines races africaines cette échancrure ne se creuse pas.

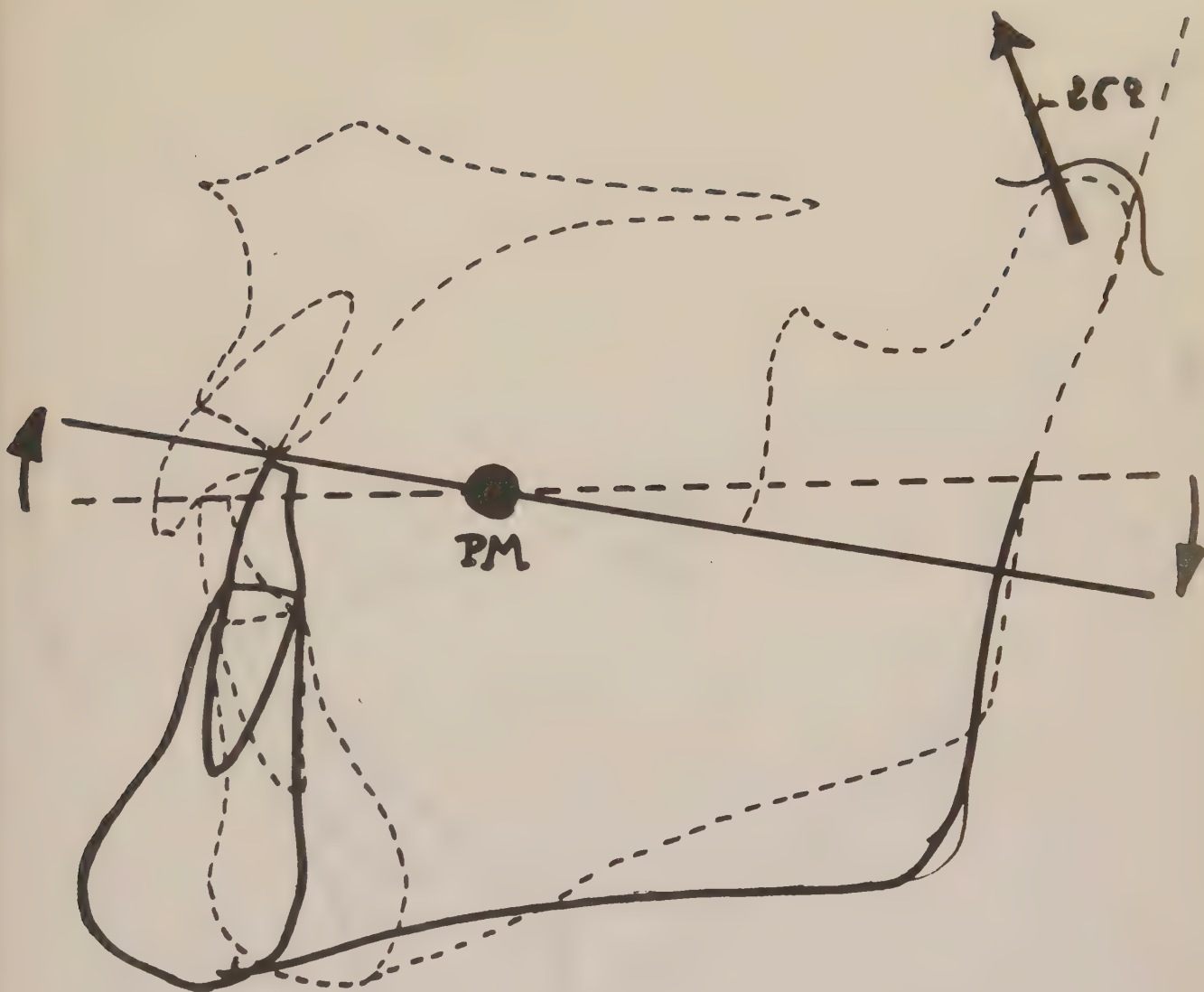
La croissance du condyle suivant son importance et sa direction donnera le sens et le degré de rotation mandibulaire. La rotation normale se fait vers le bas et vers l'avant.

Bjork distingue 3 types de rotation :



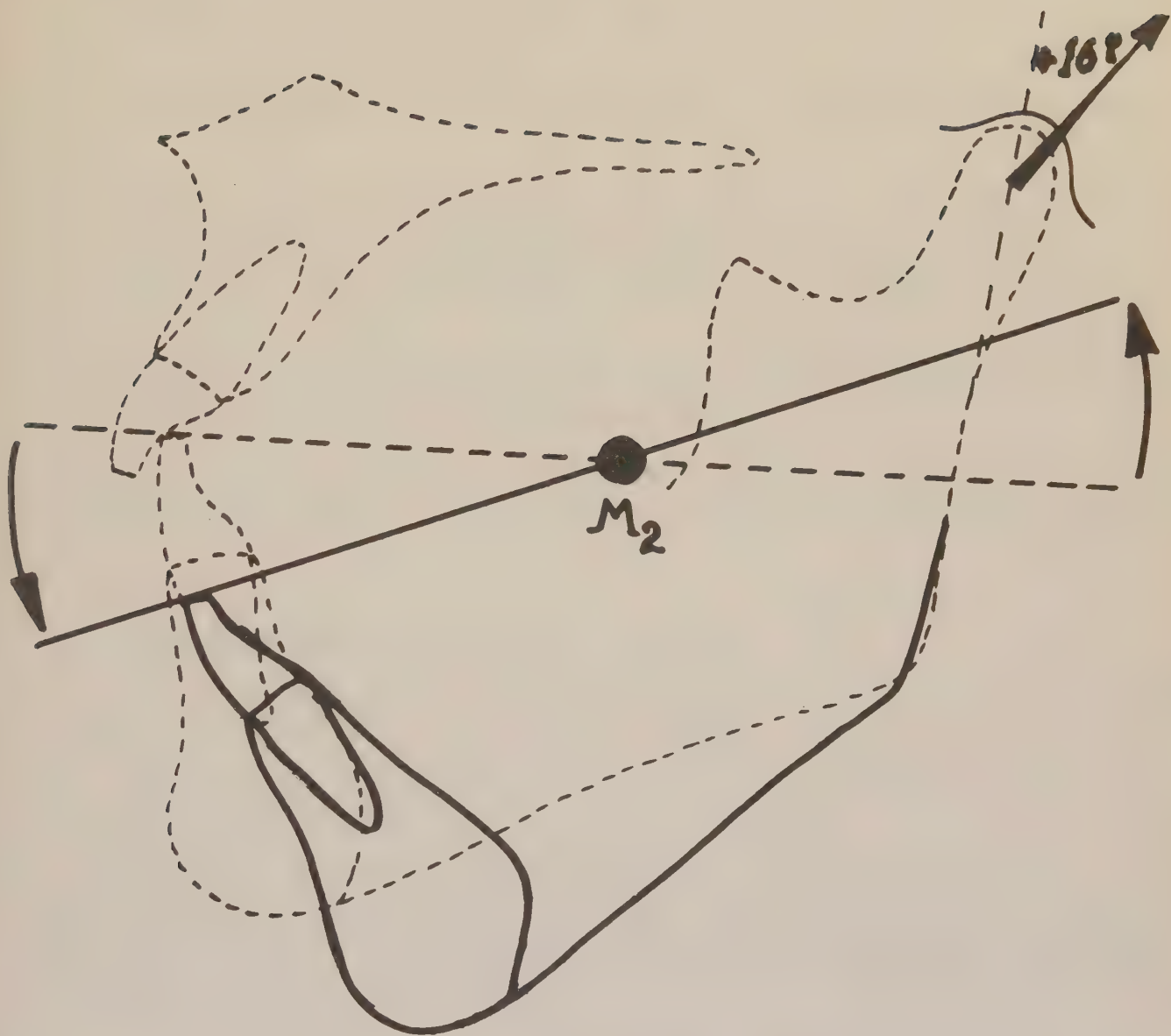
d'après A. BJORK (Club méditerranéen d'ODF)

fig. 12a



d'après A. BJORK (Club méditerranéen d'ODF)

fig. I2b



d'après A. BJORK (Club méditerranéen d'ODF)

fig. I2c

- Type I - La rotation se fait autour du condyle,
- Type II - La rotation se fait autour du point incisif,
- Type III - La rotation se fait autour d'un point occlusal prémolaire.

(Figures tirées du cours de Bjork donné au Club Méditerranéen d'ODF)

RELATIONS BASE DU CRANE-FACE AU COURS DE LA CROISSANCE

Nous avons vu précédemment, combien les différentes pièces composant le complexe face-crâne sont d'origines différentes.

Nous avons vu également que leur croissance ne se produit pas exactement au même moment, ni sous les mêmes influences, et n'a pas la même intensité, ni la même direction.

Nous allons examiner maintenant à travers différentes théories, l'inter-dépendance de ces pièces, les unes par rapport aux autres, et ce qui les lie.

Base du crâne et typologie

Différents auteurs ont été frappés par l'étroite corrélation qui existe entre l'angle de la base du crâne et le type facial.

Au chapitre V, nous expliquerons comment l'école de Genève a souligné ce phénomène à l'aide de son analyse.

En termes plus simples, disons que dans la tête normale, plus l'angle de la base du crâne est grand, plus la face part en arrière. Plus l'angle de la base du crâne est petit, plus la face part en avant. D'où la conception des types rétrognathiques et prognathiques. (Prognathie étant la proéminence du squelette facial par rapport à la boîte crânienne).

Bjork précise que si au cours de la croissance l'angle de la base du crâne s'aplatit, l'ATM recule, et toute la face part en arrière et vice versa.

Le Plan Optique

La phylogénèse nous enseigne que la survie des mammifères dépend de l'orientation de l'organe visuel.

Le plan visuel doit être horizontal. Ce sont les yeux et les canaux semi-circulaires qui donnent l'équilibre crânio-facial.

Sassouni a caractérisé dans son analyse (chapitre V) le plan optique. Il définit chez un individu normal comme :

- suivant sensiblement le tracé du nerf optique (voir construction)
- étant parallèle au plan de Francfort,
- ne changeant pas à partir de 4 ans.

Bjork constate que les types prognathiques ont tendance à pencher la tête en avant. Il cite un cas de ptose des paupières où le malade est obligé de lever la tête pour voir. Dans ce cas, Bjork observe une rotation postérieure de la mandibule (Cette observation confirme l'opinion des anciens orthodontistes qui enseignaient que les enfants dormant la tête défléchie ont une tendance à la classe II, tandis que la flexion du cou qui rapproche la mandibule de la poitrine favorise l'établissement d'une classe III. La difficulté existe toujours de distinguer la cause et la conséquence).

Quoi qu'il en soit, cet exemple souligne l'importance de l'angle de vision et les relations qu'il a avec l'équilibre de la tête et l'occlusion.

INTRODUCTION - FONCTION ET CROISSANCE

Le Neurocrâne

Chacun admet aujourd'hui que la croissance de la calotte crânienne est induite par le développement de l'encéphale.

En effet, si pour une cause pathogène certaines synostoses surviennent précocement, il y a souffrance ou déformation du crâne et éventuellement de la face. Artificiels ou pathologiques ce sont les phénomènes de compensation et d'adaptation.

Si l'encéphale grandit d'une manière anormale (par exemple dans l'hydrocéphalie) les sutures fibreuses prolifèrent de telle manière que la boîte crânienne soit assez grande pour le contenir.

Si au contraire, l'encéphale est petit ou inexistant (par exemple dans l'anencéphalie) la calotte crânienne reste petite et aplatie sur la base.

Les déformations du crâne recherchées par certains groupes ethniques (anciens égyptiens, Toulousains du siècle passé, Indiens récents etc...) sont obtenues par des pressions dirigées qui gênent certaines sutures dans leur prolifération tout en laissant les os croître dans la direction désirée.

On peut ajouter que beaucoup d'orthodontistes européens qui se targuent de pratiquer l'orthopédie faciale ont, avant les théoriciens, montré que le **phénotype** facial peut être modifié par la fonction. Ne citons que Macary qui a introduit la respiration systématique dans sa méthode de traitement.

47332

Maxillaire supérieur

Se basant sur ces observations et sur la similitude de l'origine embryologique de plusieurs os de la face (en particulier du maxillaire supérieur) et des os de la calotte crânienne, beaucoup d'auteurs modernes (Decoster - Delaire - Gudin - Ferre - etc...) pensent que la croissance faciale est également en partie induite par certaines fonctions qui peuvent modifier le schéma génétique (squelettal pattern).

D'autres (Broadbent - Brodie - Cauhepe - Sicher - Weinman - etc..) prétendent au contraire que ce schéma n'est pas influençable ou n'est modifiable que dans les toutes premières années de la vie.

Parmi les auteurs américains qui ont adopté et même développé les idées européennes sur l'influence de la fonction, on ne peut ignorer BOSS qui depuis 1962, défend cette conception sous le titre de "Functional Matrix".

Cette dernière est l'ensemble des tissus mous associés à une fonction donnée. La matrice fonctionnelle, dans le cas de la face, correspond à peu près à la sangle jugo-labiale et son antagoniste, la langue, aux muscles élévateurs-propulseurs et abaisseurs-rétropulseurs; des fonctionnalistes Européens depuis Robin et Andresen, auxquels ces derniers ajoutent les muscles du pharynx (Robin - Gudin - etc...) et ceux de la posture générale (Duyzings - De Nevrèze - Balters - Macary - etc...)

Il semble que la fonction masticatrice joue un rôle primordial : augmentation verticale du maxillaire supérieur au moment de la poussée des dents.

On constate à ce moment là, l'expansion des sinus auxillaires.

La fonction masticatrice de plus développe les muscles masticateurs, lesquels participent au modelage des bases osseuses : fosses temporales.

47333

Mandibule

A sa naissance, le nouveau-né présente un angle mandibulaire de 160°. Il passe à 140° en moyenne au cours de la première dentition, et à 130° chez l'adulte (Il sera à nouveau de 140° chez l'édenté).

Ces variations s'expliquent par l'influence de la fonction masticatrice et en particulier par l'action modelante des muscles de la mastication (abaisseurs et élévateurs). Les sangles musculaires jugale et labiale aident à modeler et à façonner cet os, de même que les insertions des muscles de la mastication et celles de la langue.

Sens Général de la Croissance de la Face

L'axe Y, selle turcique-gnathion, a longtemps été considéré comme donnant la direction de croissance générale de la face (oblique vers le bas et vers l'avant).

Nous avons préféré utiliser ici l'axe facial de Ricketts, dont la construction est décrite au chapitre V.

Cet axe passe par le point CC, et par le point prognathion.

D'après les récentes études de cet auteur, le point CC est déterminé par la machine électronique comme étant le point fixe du squelette facial - tous les autres points subissant des déplacements -

Sur une projection sagittale téléradiographique, les points du profil facial auraient, comme résultante de croissance, l'axe facial CC - prognathion.

CROISSANCE NORMALE

DEFINITION

Ilzy donne du normal, la définition suivante :

- "Le caractère somatique normal est celui qui, étant le résultat d'une proportion, c'est à dire d'une corrélation entre les organes, se répète dans une population de façon si illimitée, qu'il devient un caractère typique de la population même".

CROISSANCE STATURALE ET CROISSANCE FACIALE

Les auteurs s'accordent pour constater combien est étroite la relation entre les poussées de croissance staturale et faciale.

Hunter confirme cette similitude et précise que, de toutes les dimensions faciales, l'augmentation en longueur de la mandibule est celle qui a la corrélation la plus étroite avec la taille du sujet au cours de l'adolescence : la croissance mandibulaire se poursuit en moyenne deux ans après celle du maxillaire supérieur.

UTILISATION DE VALEURS DE REFERENCE MOYENNES

Nous avons déjà cité de nombreux auteurs qui ont étudié les modalités de croissance normales.

Les standards sont établis d'après les mensurations moyennes de populations aussi importantes que possible, en études croisées, ou mieux encore, en études longitudinales.

Nous chercherons à comparer nos résultats avec des barèmes établis sur des populations normales proches de nos mongoliens sur les plans ethniques et climatiques par leur mode de vie et, bien entendu, par l'époque où les observations ont été faites.

-5- METHODE

NOMBRE D'ENFANTS EXAMINES

Nous avons examiné un groupe de 15 Mongoliens :

- 4 filles et 11 garçons.

Les garçons sont âgés de 8 ans à 20 ans en 1967.

Les filles ont respectivement :

- 6 ans 1/2,
- 10 ans,
- 10 ans 1/2,
- 14 ans,

au moment des premières observations.

Les quotients intellectuels des enfants de ce groupe se situent entre 26 et 57.

Les caryogrammes de 3 d'entre eux ont été vérifiés, certains signes cliniques paraissant appartenir à un cumul de deux aberrations chromosomiques.

Ils se sont avérés être de simples trisomies 21.

QUELS SONT LES ELEMENTS DE CES OBSERVATIONS ?

Ils sont de deux ordres :

- Des mensurations prises sur les enfants à deux reprises, à 3 ans d'intervalle,
- Des téléradiographies de profil prises également deux fois, à 3 ans d'intervalle.

LES MENSURATIONS

Elles sont corporelles, crâniennes et faciales, et suivent le schéma utilisé à Genève dans le service du professeur Fernex, pour pouvoir être comparées aux fiches de renseignements établies d'après les mesures d'écoliers genevois normaux et ayant déjà servi à plusieurs travaux de recherches typologiques (Petenella - Martinelli - Bachman - Lebrun - Malherbes et Biehler).

DATE

Nom :	Prénom :	né le :
à :	origine du père :	de la mère :
No :	sexe :	Q I :
Occlusion :		

DISTANCE DE LA PLANTE DES PIEDS A (couché) :

- a) fourchette sternale
- b) point épigastrique supérieur
- c) point épigastrique moyen
- d) point épigastrique inférieur
- e) point pubien
- f) acromion
- g) interligne du poignet
- h) malléole interne

DIAMETRE TRANSVERSE

- i) thoracique
- j) hypocondriaque
- k) du bassin (bicrète)
- l) du bassin (bispinal)
- m) biacromial
- n) bitrochantérien

DIAMETRE ANTERO-POSTERIEUR

- o) thoracique
- p) hypocondriaque

PERIMETRE

- q) céphalique
- r) thoracique moyen
- s) du bras replié
- t) du poignet

HAUTEUR

- u) assis
- v) vertex-pubis
- w) totale

DIVERS

- x) envergure
- y) élastopathie
- z) poids

RAYON BIAURICULO :

- 1) vertex
- 2) nasion
- 3) sous-spinal
- 4) prosthion
- 5) infra-dental
- 6) gnathion

DIAMETRE

- 7) antéro-postérieur
- 8) transverse
- 9) bizygomatique
- 0) bigoniaque

DISTANCE :

- 1) nasion-sous-spinal
- 2) sous-spinal-gnathion
- 3) 4+4
- 4) 6+6
- 5) 7+7

DIVERS

- 6) tonus orbiculaire
- 7) déglutition
- 8) respiration
- 9) tissu adénoïde
- 0) éléments de capacité vitale

5211

Ces fiches comprennent :

- Des renseignements concernant l'état civil, l'origine des parents, le QI,
- Des mensurations corporelles détaillées,
- Des mensurations crâniennes dont nous avons retenu, celles des diamètres et du périmètre,
- Des mensurations faciales parmi lesquelles nous étudions les rayons joignant la ligne bi-auriculaire au nasion, au sous-spinal, au prosthion et au gnathion, et les hauteurs : nasion sous spinal et sous-spinal-gnathion,
- Des appréciations du comportement neuro-musculaire et, dans les cas présentant d'autres caractères pathologiques, l'énumération des syndromes nerveux, cardiologiques, squelettiques.

5212

Moment et lieux où les enfants sont mesurés

Toutes les mensurations ont été prises par le même opérateur et pendant des périodes n'exédant pas 2 ou 3 mois.

Il est évident que nous n'avons pu grouper et retrouver tous ces enfants que parce qu'ils vivent dans des centres spécialisés.

Ils sont demi-pensionnaires dans un centre : l'Institut Médico-Pédagogique de la Roche Blanche. Et bien qu'ils retournent chaque jour dans leurs familles respectives, ils jouissent dans l'ensemble du même mode de vie et subissent les mêmes influences.

522

LES TELERADIOGRAPHIES

5221

Nombre et genre des clichés

Nous avons réussi 14 dossiers radiographiques de profils d'enfants Mongoliens.

Ces téléradiographies ont été prises de Janvier à Mars 1968 pour la première série, et de Janvier à Mars 1971 pour la seconde série, à 3m 50cm de distance.

Ces clichés ont été analysés selon deux méthodes : Fernex et Sassouni. De plus, l'axe facial de Ricketts a été tracé.

Fernex	---
Sassouni	---
Ricketts	---

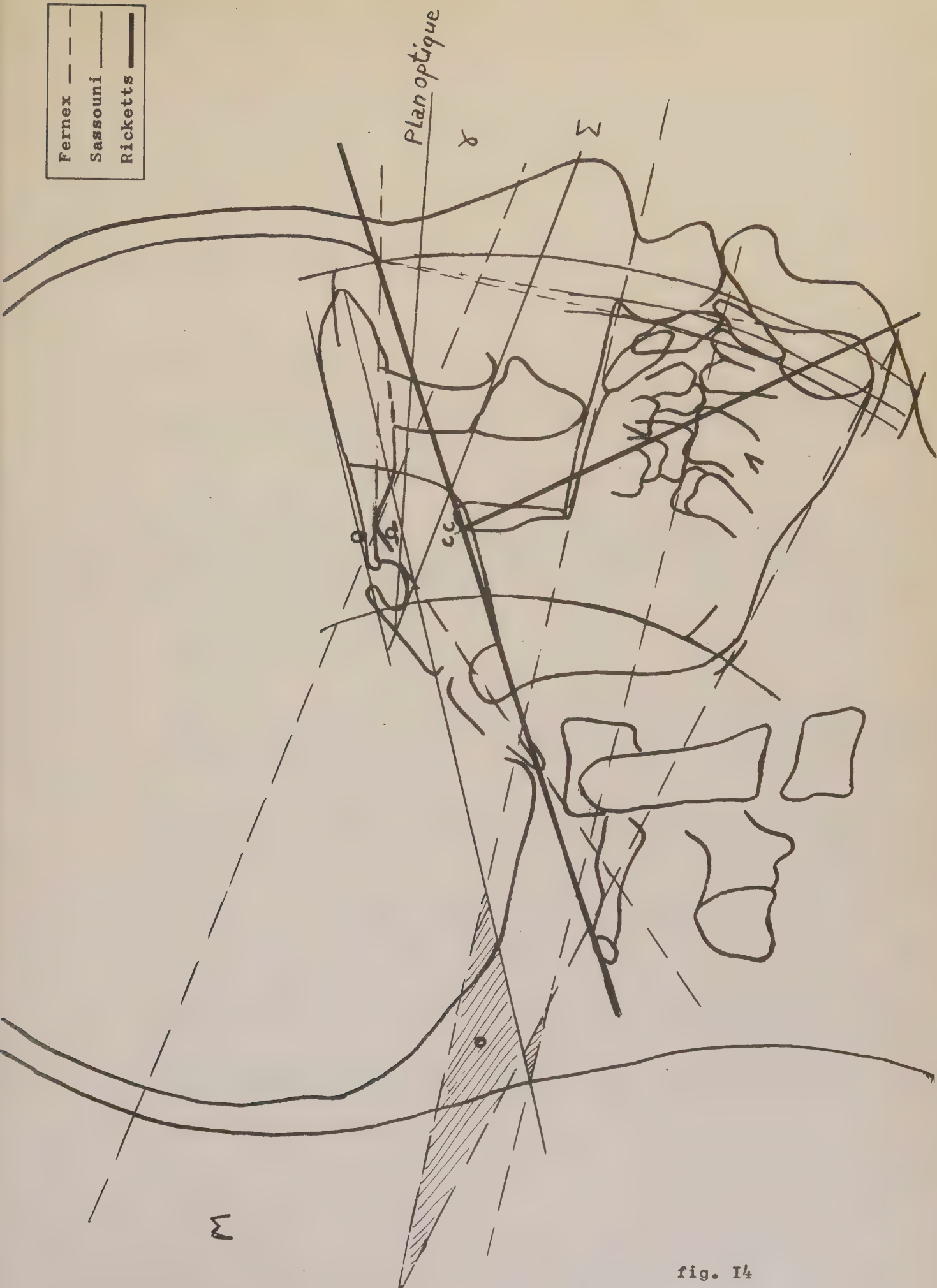


fig. 14

5222

LES ANALYSES

52221

ANALYSE DE FERNEX

522211

Type de l'analyse

L'analyse est basée sur le fait qu'il existe normalement des corrélations significatives entre cet angle et d'autres angles du neurocrâne et du splanchnocrâne.

C'est une analyse angulaire et typologique.

L'angle de courbure de la base du crâne (l'angle $\cap$) est compris entre une ligne tracée dans le prolongement du planum et la ligne O-Ba. O étant la projection radiographique du limbus sphénoïdal ou bord antérieur de la gouttière optique. Elle permet d'étudier les corrélations de cet angle avec :

A) Les angles et les plans

$\vee$: angle formé par la ligne du planum et la ligne ON.

Σ : angle formé par la ligne du planum et la ligne bi-spinale. Il nous indique "l'extension verticale de la zone respiratoire de la face" (Konfino)

Ps et Pi : angles formés par la ligne du planum et celles qui rejoignent le nasion respectivement aux points A et B ; ils permettent d'étudier la relation sagittale entre la portion antérieure de la base du crâne neural et les maxillaires.

$LN^{\wedge}LM$: angle formé par l'intersection de la ligne bi-spinale avec la ligne mandibulaire ; il donne des renseignements sur la hauteur masticatoire seule.

Des mesures de normalité, basées uniquement sur les rapports de ces angles entre eux et non sur des moyennes, ont été établies pour tous ces angles (Thèse R. Konfino - Genève 1960).

Les moyennes établies par Konfino pour des enfants de 6 à 7 ans, différent peu de celles trouvées pour des adultes.

Elles sont les suivantes :

- $\cap$ = 126°

- χ = 11°

- Σ = 7°

- Ps = 94°

$$- \text{Pi} = 90^\circ$$

$$- \widehat{\text{LNLO}} = 12^\circ$$

$$- \widehat{\text{LOLM}} = 16^\circ$$

$$- \widehat{\text{LHNLN}} = 28^\circ$$

"Ces 3 derniers angles ont été étudiés selon les idées de AM Schwarz qui insistait sur l'importance d'analyser séparément la partie de la face qui se trouve au-dessus de la ligne bi-spinale et celle qui est située en-dessous de cette ligne. Cette étude démontre que ces angles n'influencent pas le diagnostic du type racial du sujet, établi d'après les normes de l'école genevoise" (Fernex).

B) Types de faces

Suivant ces normes, sont dits "orthognathiques" les sujets dont les angles $\smile$, γ , et Σ sont près de la moyenne, Ps et Pi étant également proches de la moyenne chez les normaux.

Le type prognathique est celui dont la mesure de l'angle $-$ est plus petite que la moyenne, les angles γ et Σ étant plus grands que la moyenne.

"Nous rappelons que selon les anthropologistes, le terme prognathisme signifie : proéminence du squelette facial par rapport à la boîte crânienne. Nous utilisons le terme prognathie pour définir une anomalie maxillaire" (Konfino).

Le type rétrognathique est celui dont la mesure de $\smile$ est plus grande que la moyenne, les angles γ et Σ étant plus petits que la moyenne.

Les corrélations établies par Konfino et vérifiées à plusieurs reprises par d'autres groupes (Cousin - Ridy - Bjork - etc...) montrent que, chez les individus normaux, si $\smile$ est plus grand que la moyenne, les autres angles sont plus petits de la même proportion, et que si $\smile$ est plus petit que la moyenne, ces derniers, eux, sont plus grands.

Ces variations sont celles de types faciaux normaux.

Notre but est de situer notre échantillon de Mongoliens par rapport à ces autres.

52222

ANALYSE DE SASSOUNI

A) Type de l'analyse

C'est une analyse positionnelle et typologique qui nous paraît compléter l'analyse de Genève.

Elle utilise des arcs de cercle tracés de manière à situer les principaux points de la face dans le sens sagittal et dans le sens vertical.

Les arcs, destinés à préciser les relations entre eux des points anatomiques dans le sens sagittal, sont tracés d'un centre géométrique déterminé. Les arcs utilisés pour situer les points étudiés dans le sens vertical ont pour centre certains points anatomiques.

B) Description de l'analyse

Le point O, centre géométrique, est déterminé par l'intersection de 4 lignes qui sont les suivantes :

- La parallèle à la ligne supérieure du plafond de l'orbite, tangente au bord le plus inférieur de la selle turcique,
- La ligne palatine ENA et ENP,
- La ligne bispinale qui passe par la moitié de la suroccclusion incisive et par la ligne d'occlusion des premières molaires,
- La ligne mandibulaire est la ligne tangente au bord inférieur du ramus et gnathion (même ligne que pour l'analyse de Genève).

Ces lignes se rencontrent postérieurement dans une aire de convergence. Le point O sera le centre géométrique de cette aire. C'est à partir de ce centre que les arcs sont construits.

Le premier arc a pour rayon, la distance ON. Il sert d'arc de référence, la face normale doit se trouver en deçà de cet arc.

Le point ENA définit la position du maxillaire supérieur, l'arc ayant comme rayon O - ENA doit passer par pogonion.

Le point A définit la position de l'os alvéolaire supérieur, l'arc ayant O-A pour rayon, doit passer par B.

Dans le sens vertical, l'axe de symétrie est le plan bispinal.

Normalement, la distance du point ENA au point supraorbitaire égale ENA gnathion, déterminant ainsi l'harmonie de la partie antérieure du visage.

Pour la partie postérieure du visage, la distance du point ENP à la base de la selle turcique est la même que la distance ENP - gonion.

En fait, cette égalité existe à l'âge de 4 ans. Chez l'adulte, l'étage inférieur peut avoir normalement un excès de 10 mm par rapport au supérieur (l'excédent de croissance verticale à l'étage inférieur étant approximativement de 1mm par an).

Le plan optique est formé par la bissectrice de l'angle compris entre la ligne supra-orbitaire et la ligne infra-orbitaire. Il est normalement parallèle au plan de Francfort. Ce dernier, difficile à repérer, n'est pas stable au cours de la croissance.

Le plan optique nous a paru être une référence intéressante pour l'orientation de la tête, sachant que le plan optique ne change pas d'orientation après 4 ans.

C) Les types de face

Sassouni classe les individus en 3 catégories :

- Deepbite : les plans faciaux ont tendance à devenir parallèles, et la partie inférieure du visage est plus petite que la partie supérieure.
- Normalbite : les plans sont convergents, la partie inférieure du visage est égale à la partie supérieure.
- Openbite : les plans sont très convergents et le point O est très près de la face, la partie inférieure du visage est plus grande que la supérieure.

52223

AXE FACIAL DE RICKETTS

Il s'obtient de la manière suivante : on trace la ligne NBa ; on construit ensuite le point Pt qui est le point de rencontre de deux tangentes menées - la première au point le plus élevé de la fente ptérygo-maxillaire - la deuxième au point le plus postérieur de cette dernière.

On joint alors le point Pt au point prognathion.

L'intersection des lignes Pt-prognathion et NBa, donne le point CC - centre de croissance faciale selon Ricketts -

52224

EN QUOI CES ANALYSES SE COMPLETENT-ELLES ?

Les deux premières analyses donnent sur la position des maxillaires des précisions que les angles SNA - SNB classiques ne donnent pas.

L'analyse de Genève permet de situer les maxillaires par rapport à la ligne du planum (limite supérieure de la face) en ne faisant intervenir le nasion que subsidiairement (point extrêmement variable et subissant de nombreuses influences), et sans se référer au point S (lui aussi n'est pas absolument stable, la selle turcique grandissant jusque vers la puberté).

L'analyse de Sassouni définit la position des maxillaires dans le sens sagittal par rapport aux autres structures de la face. Grâce au système de réseaux, il est facile de concrétiser l'excès ou l'insuffisance des dimensions dans les sens sagittal ou vertical d'une structure donnée.

La construction de l'axe facial de Ricketts nous donne la définition de la face de nos patients. Si l'angle Ba - CC progn. = 90° , nous avons un visage mésofacial. Si cet angle est supérieur à 94° , c'est un brachyfacial. S'il est inférieur à 86° , c'est un dolychofacial.

De plus, comme nous le verrons par la suite, nous nous servons de ce dernier tracé dans les superpositions, pour évaluer la grandeur et le sens de la croissance.

5223

LES SUPERPOSITIONS

Pour définir le sens et évaluer l'importance de la croissance de notre population, nous avons procédé à 5 superpositions.

52231

- Sur la ligne du planum, O enregistré, nous pourrions ainsi évaluer qualitativement la croissance totale de la face et le mouvement de celle-ci par rapport au planum.

52232

- En superposant les 2 basions le long de la ligne N Ba, nous pourrions apprécier la rotation de la mandibule et la direction de croissance du condyle.

52234

- En superposant sur la ligne Ba - N, CC enregistré, nous pourrions mesurer le degré de croissance au niveau Ba et N.

52235

- Enfin, par superposition de Moore : sur le rebord interne de la symphyse mentonnière, point gnathion enregistré, nous pourrions évaluer l'augmentation de l'os alvéolaire et sa direction (objectivé par le déplacement du plan d'occlusion), l'augmentation de longueur de la mandibule dans le sens horizontal, enfin la croissance du centre condylien (par le déplacement vertical du condyle sur la superposition).

5224

LES PROJECTIONS

Nous projetons sur deux axes perpendiculaires X et Y, les différents points de la face.

L'axe des X n'est autre que la ligne du planum (LP) ; l'axe des Y est la perpendiculaire à cette ligne, passant par O. Nous pourrions ainsi étudier les rapports existant entre la distance séparant le point O et la projection des différents points de la face, et dans le cas particulier, observer leurs mouvements au cours de la croissance.

-6- CROISSANCE STATURO PONDERALE ET FACIALE DU MONGOLIEN

Nous avons déjà décrit au chapitre V, quelles mensurations corporelles ont été prises à ces enfants.

Nous retiendrons dans ce chapitre, les mensurations essentielles corporelles céphaliques totales, crâniennes et faciales.

Nous chercherons certains rapports de ces mesures et les comparerons avec des moyennes établies avec des enfants normaux.

Nos sujets seront classés par âge dans chaque sexe, pour les valeurs corporelles et crâniennes. Les filles de a à d, et les garçons de A à K.

MENSURATIONS CORPORELLES

Nous avons porté sur le tableau I, les mensurations ; taille et poids et 2 rapports :

- $\frac{\text{taille assis} \times 100}{\text{taille debout}}$ qui indique les proportions du buste par rapport aux membres inférieurs ; c'est l'indice cormique.
- $\frac{\text{envergure} \times 100}{\text{taille debout}}$ qui indique les proportions des membres supérieurs par rapport à la hauteur totale.

o
o o
o

Nb:	Age:	Hauteur totale:		Poids:		Indice cormique:		Envergure / Hauteur totale	
		T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N
a	10,2	119	130,6	26,500	29,3	571,4	538	1025,2	997
b	10,9	137	133,3	39	30,4	554,7	535	1007,2	999
c	13,9	149	149,3	41	43,9	523,5	538	1006,7	1002
d	14	142	151,6	40	45,5	535,2	540	985,9	1007
A	11,9	123	139,9	29	33,5	569,1	533	1008,1	1002
B	12,10	140	149	33	36,4	521,4	526	1007,1	1003
C	13,1	118	149,2	21,500	39	533,9	526	1000	1007
D	15,3	154	156,9	46	47	610,4	525	987,0	1011
E	16	159	167	63	58	515,7	528	1025,1	1017
F	17,2	150	170	68	61	560	532	1000	1019
G	17,9	155	172	51	64	554,8	532	1032, 2	
H	18,9	155	173	54	64	554,8		1032,2	
I	19,8	160	173	59	66	556,2		1025,0	
J	21,2	152	173,5	68	67,3	539,5		1000	
K	23,6	153	173,5	69	67,3	562,1		1006,5	

611

TAILLES ET POIDS

Les mensurations de chaque enfant sont comparées avec des moyennes établies. Nous avons pris comme références (tailles et poids).

Les barèmes fournis pour l'étude statistique parue en 1955 à Genève, par l'équipe Martin, Du-Pan, Mentha, Jeanneret et Probst, et avons utilisé comme points de comparaison, les moyennes des enfants Français : centres urbains citées dans cette étude.

6111

La Taille

Nous constatons à tous les âges, des valeurs en dessous des moyennes de comparaison. Ces différences vont de 3mm à 10mm,5 ; seules les fillettes b et c présentent des tailles égales ou supérieures à la moyenne normale ; c, a 12 ans 9 mois et est réglée depuis 1 an. b, a 10 ans 9 mois et vraisemblablement est en plein pic pubertaire = augmentation de taille de 1968 à 1971 = 13 cm.

Si nous nous en tenons aux tailles des sujets en fin de croissance ou adultes, nous constatons pour les cas : F, G, H, I, J et K, des différences considérables entre les valeurs relevées, allant de 13 cm à 20,5 cm.

Notons en passant que la taille maximum relevée dans cette population est 1,60 m.

6112

Le Poids

Le problème est différent. Les valeurs relevées dans l'ensemble pour les enfants examinés sont proches assez souvent des moyennes de poids de sujets normaux et leur sont quelquefois supérieures, en particulier pour les cas adultes ou ayant dépassé le pic pubertaire = b, c et E, J et K.

6113

Indice Cormique

Nous avons comparé les valeurs des indices trouvés pour les cas observés avec des moyennes établies en 1955 par Provis et Ellis à Edimbourg. Le groupe ethnique n'est pas le même, mais n'ayant pas trouvé de travaux à ce sujet en France, nous avons pensé pouvoir utiliser ces moyennes qui sont des proportions et non des valeurs absolues.

Sur les barèmes établis par ces auteurs entre 5 et 17 ans pour les deux sexes, on constate une nette diminution de l'indice au fur et à mesure que l'enfant grandit.

Ainsi, pour les garçons normaux, l'indice est 573 à 5 ans, 540 à 10 ans et passe à 525 à 15 ans.

Le même mouvement s'observe pour les filles, avec des chiffres légèrement inférieurs. Ces phénomènes s'expliquent ainsi :

- L'homme normal de race blanche a des jambes légèrement plus courtes que le buste (0,532 = indice d'un grand adolescent dans le barème cité).

C'est au cours de son développement que cette proportion s'affirme, le tronc étant proportionnellement plus grand pendant l'enfance. Tanner souligne ce phénomène et cite Godin qui apprécie en partie la maturité physiologique d'un individu à l'aide de ce rapport.

Dans la population observée, nous remarquons que ces indices restent individuellement supérieurs aux moyennes servant de comparaison, et de plus qu'au cours de la croissance de 7 à 23 ans, cet indice varie peu et indique toujours des membres inférieurs sensiblement plus courts que la normale par rapport au tronc.

6114

Indice $\frac{\text{envergure} \times 100}{\text{hauteur totale}}$

Nous avons ici utilisé les barèmes de Provis et Ellis.

Nous constatons sur les barèmes établis sur des mensurations d'enfants **normaux**, un allongement des bras au cours de la croissance avec une légère valeur excédentaire pour l'envergure chez l'adulte ; l'indice est de 1 019 chez le grand adolescent mâle de 17 ans et 1 010 chez la fille.

Il semble bien, sauf dans 2 cas, que dans la population observée entre 10 et 23 ans, l'envergure excède toujours la hauteur totale, comme pour le précédent.

Pour cet indice, on note peu de variations au cours de la croissance.

5115

Conclusions

Dans la population observée, nous remarquons, à la suite de tous les auteurs, (Benda - Dutton- Hoshi - etc...)

- que la taille du mongolien est nettement inférieure à celle de l'enfant normal avant le pic pubertaire, et que cette différence s'accroît à l'âge adulte.
- que son poids dans l'ensemble légèrement inférieur avant le pic pubertaire, tend à devenir égal à celui des enfants normaux après la puberté et à l'âge adulte. Ce qui situe cet individu dans les sujets obèses étant donné sa petite taille.

De plus :

Pour les indices relatifs aux proportions membres, hauteur totale, il semble, comme nous l'avons déjà observé en 1967, sur l'ensemble des débiles profonds, que ces individus présentent des jambes proportionnellement plus courtes que la normale et, semble-t-il, également les bras légèrement plus longs. Ces proportions étant sensiblement les mêmes au cours de la croissance avant le pic pubertaire et jusqu'à l'âge adulte.

62

MENSURATIONS CRANIENNES ET FACIALES

La population considérée est classée par sexe et par âge, comme au paragraphe précédent.

Nous avons porté sur le tableau II, les dimensions crâniennes prises en 1968 et en 1971.

Sur le tableau III, les dimensions faciales prises en 1968 et 1971.

Nous voulons examiner :

- si la croissance individuelle est normale pour chaque individu pour les dimensions crâniennes.

Enfin nous avons dressé le tableau IV sur lequel sont portées seulement les dimensions prises en 1971.

TABLEAU II - MENSURATIONS CRANIENNES INDIVIDUELLES PRISES EN 1968 et 1971

No	Ages 1968	1971	Périmètre céphalique		Diamètre antéro-postérieur		Diamètre transverse		Rayon biauriculo-vertex
			47	48	15	15,4	12	12,7	
a	7,2	10,2	47	48	15	15,4	12	12,7	11,5
b	7,9	10,9	49	50	15	16,5	13	14	12,4
c	9,9	12,9	51	52	16,5	16,7	13,5	14,2	12,8
d	11	14	48,5	49,5	15,8	16,8	12,9	14	13
A	8,9	11,9	49,5	50	16,5	17	13,5	13,5	13
B	9,10	12,10	50	50	17,5	17,5	13,5	13,5	11,7
C	10,1	13,1	48	49	17,7	18,8	13	13,4	12,4
D	12,3	15,3	52,5	54	17,5	18	14,7	15	13,5
E	13	16	51	53	16	17	13,5	14,5	13,3
F	14,2	17,2	51	53	16	16,5	14,2	15,3	13,5
G	14,9	17,9	48,5	51	15,7	16,5	13,7	14	12,3
H	15,9	18,9	53	53,5	17	17,6	15	15	13
I	16,8	19,8	53	53,5	16,5	16,8	15	15,5	14
J	17,10	20,10	51	52,5	17	17,5	13,7	14	12,5
K	20,6	23,6	54	54	18,5	18,5	14,7	14,7	13,3
									13,4

TABLEAU III

MENSURATIONS FACIALES INDIVIDUELLES PRISES EN 1968 ET 1971

No	Ages	rayon biauriculo		rayon biauriculo		rayon biauriculo	
		Nasion		Prosthion		Gnathion	
a	7,2 10,2	8,3		8		9	
b	7,9 10,9	8,5		8,5		9,8	
c	9,9 12,9	9		9		10,7	
d	11 14	8,5	8,5	8		9,5	10
A	8,9 11,9	8,5		8,8	10	9,8	10,7
B	9,10 12,10	8,7	9,5	8	8,5	10	10
C	10,1 13,1	8,3	8,3	8	8	10,2	9,5
D	12,3 15,3	10	10	8,6	9	10	10,8
E	13 16	8,8	10	8,5	8,8	10,6	11
F	14,2 17,2	9	9,5	8	8,5	11	11,4
G	14,9 17,9	8,5	8,8	8,2	8,2	10	11,2
H	15,9 18,9	9,3	9,5	8,7	9	10,5	11
I	16,8 19,8	9	9,5	8,5	8,5	11,5	11,8
J	17,10 20,10	9,2	10	9,4	9,7	11,4	12,5
K	20,6 23,6	9,9	9,9	9,3	9,2	12	12,2

Sur ce tableau IV, sont relevés pour chaque sujet :

- la circonférence de la tête ;
- le D.A.P. ;
- le D.T. ;
- l'indice céphalique ;
- une somme de trois dimensions crâniennes obtenue en additionnant : le diamètre antéro-postérieur, le diamètre transverse et le rayon biauriculo-vertex ;
- le rapport $\frac{\text{biauriculo-nasion} \times 100}{\text{diamètre antéro-postérieur}}$ qui permet d'évaluer la proportion de la partie antérieure de la boîte crânienne par rapport à la partie postérieure ;
- le rapport $\frac{\text{biauriculo-prosthion} \times 100}{\text{biauriculo-nasion}}$ qui donne une indication sur la forme générale du profil et sur les positions relatives des points nasion et prosthion.

Pour chaque rubrique, nous avons deux colonnes.

Dans celle de gauche, nous donnons les mesures prises sur nos enfants, dans celle de droite, les valeurs moyennes trouvées sur les enfants normaux.

o
o o
o

MENSURATIONS RELEVÉES EN 1971

		Circonférence		D.A.P.		D.T.		Indice céphalique		D.A.P. + D.T. + Biauriculo		Biauriculo N x 100 D. A. P.		Biauriculo Prosth Biauriculo N	
No	Ages	T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N	T 2I	Moyennes N	T 2I	Biauriculo N	T 2I	N	T 2I	N
a	10,2	48	52,23	15,4	17,8	12,7	13,7	82,4	792	396		55,1	49,7	94	98,4
b	10,9	49,5	52,87	16,5	18,04	14	13,7	87,5	781	430		53,1	50,84	94	99,9
c	12,9	52	53,33	16,7	18,13	14,2	13,97	85	788	437		53,8	51,11	100	103,8
d	14	50	53,75	16,8	18,25	14	13,95	84,8	785	429		51,5	51,38	100	105,9
A	11,9	50	53,89	17	18,60	13,5	14,59	79	785	439		52,9	50,54	111	98,4
B	12,10	50	54,13	17,5	18,65	13,5	14,59	76,5	793	430		54,2	50,82	89	98,95
C	13,1	49	54,13	18,8	18,77	13,4	14,78	72,3	793	448		54,1	50,82	96	100
D	15,3	54	55,61	18	19,21	15	14,85	83,3	792	465		55,5	52,43	90	100,73
E	16	53	56,56	17	19,45	14,5	15,28	86,3	779	460		58,8	53,23	88	99
F	17,2	53	56,62	16,5	19,57	15,3	15,43	92	786	453		57,5		89	
G	17,9	51	57	16,5		14		84,8	790	430		53,3		93	
H	18,9	53,5		17,6		15		80		456		53,9		94	
I	19,8	53,5		16,8		15,5		92		463		56,5		89	
J	20,10	52,5		17,5		14,0		80		445		57,1		97	
K	23,6	54		18,5		14,7		90		466		53,5		92	

CROISSANCE INDIVIDUELLE ENTRE 1968 et 1971

CROISSANCE CRANIENNE :

- Le périmètre céphalique

Au cours des 3 années écoulées entre les deux mesures, l'augmentation du périmètre céphalique varie entre 0,5 cm et 1,5 cm suivant les cas.

Ce périmètre est stationnaire chez un garçon entre 10 et 13 ans (B) et chez un adulte (K).

Ces variations sont faibles comparativement aux augmentations observées chez les sujets normaux ; entre des garçons de 12 et 15 ans, Povis et Ellis trouvent une augmentation du périmètre céphalique de 24 mm, et une augmentation de 12 mm entre 9 et 12 ans.

- Le diamètre antéro-postérieur

L'augmentation de cette distance varie entre 2 et 11 mm pour le groupe observé ; la croissance semble aussi importante que les moyennes d'augmentation observées chez les individus normaux : 3 mm entre 9 et 12 ans et 8 mm entre 12 et 15 ans, selon les mêmes auteurs.

- Le diamètre transverse

Alors que pour le diamètre antéro-postérieur 2 individus seulement n'accusent aucune croissance, pour le diamètre transverse ; nous notons 4 cas où l'on n'enregistre aucune modification. Pour les autres, l'augmentation des mesures varie entre 3 et 13 mm.

Pour des individus normaux, elle est de 3, 4 mm en moyenne, entre 7 et 10 ans et de 8 mm en moyenne, entre 12 et 15 ans

- rayon biauriculo-vertex

Nous constatons pas ou peu de croissance de cette dimension, 2 mm, 3 mm, avec cependant une exception : 8 mm pour le cas E entre 13 et 16 ans.

EN CONCLUSION

Dans l'ensemble, pour la population observée, nous notons un taux de croissance faible du périmètre céphalique, croissance localisée légèrement plus dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal. On observe peu ou pas de croissance de la boîte crânienne dans le sens vertical.

COMPARAISON DU CRANE ET DE LA FACE DU TRISOMIQUE 21 AVEC LE NORMAL

SON EVOLUTION

Nous nous reportons au tableau n° IV.

Les mensurations crâniennes :

- Le périmètre céphalique

Cette population étant numérotée par ordre d'âge croissant, nous constatons comme chez l'individu normal, une augmentation régulière du périmètre céphalique avec l'âge ; mais nous constatons que ces valeurs restent toujours inférieures aux valeurs moyennes, données par ELLIS et PROVIS.

- Le diamètre antéro-postérieur

Ayant à faire à des individus pris séparément, l'augmentation de ce diamètre avec l'âge en étude croisée n'est pas aussi évidente que sur les moyennes reportées dans la colonne de sujets normaux.

En effet, si ces chiffres restent en général nettement inférieurs aux moyennes normales, ils suivent des fluctuations que l'on peut attribuer au facteur génétique de chaque sujet.

- Le diamètre transverse

La même observation peut être faite pour cette dimension, avec cependant une remarque : nous constatons qu'en valeur absolue, cette dimension atteint souvent les valeurs moyennes des enfants normaux, et même la dépasse (b.c.d. D.F.)

- Indice céphalique

Les indices céphaliques ont été calculés pour chaque individu. Nous notons : 10 brachycéphales avec des indices entre 92 et 82,4 et 4 mésocéphales dont les indices s'étalent entre 80 et 72,3.

- D.A.P. + D.T. + Rayon biauriculo-vertex

Nous considérons que cette somme nous donne une idée approximative de la capacité crânienne. Nous notons une augmentation de cette somme en fonction de l'âge.

En 1967, nous avons trouvé pour les débiles profonds, autres que des mongoliens, des moyennes de cette somme variant entre 435,4 et 448,3 et nous avons constaté qu'elle variait en proportion directe du Q.I. Ici les moyennes sont 432,4 en 1968 et 442,7 en 1971.

Nous sommes ici en présence de débiles profonds, à capacité crânienne réduite en moyenne. Notons cependant que chez 2 d'entre eux, nous trouvons des sommes plus élevées : 465 pour D (15 ans ; Q.I. 0,27) et 466 pour K (23 ans ; Q.I. 0,35)

- En résumé, nous pouvons, à la suite de nombreux auteurs, BENDA, DUTTON, ROCHE et collaborateurs, GOSMANN, etc..., constater sur la base des mensurations céphaliques que le trisomique 21 a une boîte crânienne nettement plus petite que les enfants normaux et qu'en grande majorité il peut être classé dans le type brachycéphale.

Les Indices Faciaux :

- L'indice $\frac{\text{rayon biauriculo-nasion} \times 100}{\text{diamètre antéro-postérieur}}$ a été établi pour chaque cas.

Comparés avec les indices calculés par FERNEX sur des enfants Genevois normaux, nous constatons combien pour les mongoliens ils restent supérieurs à la normale.

Nous retrouvons chez les trisomiques 21, ce que nous avons observé chez d'autres débiles profonds, un développement insuffisant de la partie postérieure du crâne par rapport à la partie antérieure.

- L'indice $\frac{\text{rayon biauriculo-prosthion} \times 100}{\text{rayon biauriculo-nasion}}$ donne pour chaque sujet des valeurs inférieures aux indices établis par FERNEX sur des enfants Genevois normaux.

Nous avons déjà fait cette remarque dans notre travail de 1967.

Cela vient de la dimension bi-auriculo-nasion relativement supérieure à la dimension biauriculo-prosthion chez le débile.

Il est normal, comme l'a souligné ROCHE, que le rayon biauriculo-nasion soit plus grand de 0,5 à 1,5 mm que le rayon biauriculo-prosthion, mais ici (tableau III) la différence est légèrement supérieure à la normale.

A l'aide de ces deux indices, nous classons le trisomique 21 dans un type d'individu où la partie frontale de la face est plus importante que la partie postérieure du crâne (crâne plat) et où le maxillaire supérieur est en retrait par rapport à la base du nez.

EN CONCLUSION

En accord avec tous les auteurs, nous constatons que cette population présente des dimensions corporelles réduites dans l'ensemble et un poids à tendance excédentaire.

Nous trouvons que les proportions taille-membres sont légèrement différentes de celles des enfants normaux.

Au cours de sa croissance, le mongolien conserve un indice corporel inférieur à la normale, c'est-à-dire de type infantile dû à des membres inférieurs proportionnellement trop courts par rapport au buste.

Il semble également qu'il ait au cours de sa croissance, des membres supérieurs légèrement plus longs que ceux des enfants normaux, toute proportion gardée, et qu'il conserve cette morphologie à l'âge adulte.

Les dimensions crâniennes sont réduites, et son type est, pour la grande majorité, brachycéphale.

Ces résultats concordent avec les observations de BENDA - DUTTON - ROCHE et collaborateurs, GOSMANN - etc...

Nous avons souligné l'insuffisance du développement occipital par rapport au rayon biauriculo-nasion.

Seul GOSMANN avait noté cette anomalie. Quant au développement facial, nous pouvons déjà observer l'insuffisance du rayon biauriculo-prosthion (maxillaire supérieur) par rapport au rayon biauriculo-nasion.

Pour les rapports mandibulaires avec la partie supérieure de la face et les valeurs verticales, nous avons préféré utiliser les mensurations relevées sur les clichés de profils.

Nous pensons ainsi avoir plus de précisions (rappelons ici les difficultés rencontrées dans l'examen de ces sujets)

Il nous a paru intéressant de terminer ce chapitre en groupant sur le tableau ci-contre les sujets observés, classés par augmentations de taille en valeurs décroissantes.

Nous avons porté en regard les augmentations de croissance mandibulaire individuelles.

T A B L E A U -V-

N°	Age en 1971	Augmentation de taille entre 1968 et 1971	Augmentation de la longueur mandibulaire
E	16 ans	+ 38 cm	+ 4 mm
C	13 ans 1 mois	+ 28 cm	+ 7 mm
D	15 ans 3 mois	+ 20 cm	+ 6 mm
a	10 ans 2 mois	+ 19 cm	+ 4 mm
c	13 ans 9 mois	+ 19 cm	+ 6 mm
d	14 ans	+ 18 cm	+ 7 mm
B	12 ans 10 mois	+ 14 cm	+ 8 mm
G	17 ans 9 mois	+ 10 cm	+ 8 mm
K	23 ans 6 mois	+ 8 cm	+ 0 mm
H	18 ans 9 mois	+ 3 cm	+ 2 mm
b	10 ans 9 mois	+ 3 cm	+ 2 mm
J	21 ans 2 mois	+ 2 cm	+ 0 mm
I	19 ans 8 mois	+ 2 cm	+ 0 mm

Les mensurations mandibulaires ont été prises sur les clichés de profil. Nous constatons ici que le taux de croissance mandibulaire n'est pas toujours en rapport avec le taux de croissance corporelle.

Il est évident que le petit nombre d'enfants examinés ne permet de tirer aucune conclusion.

-7- ANALYSE ET CROISSANCE FACIALE DES TRISOMIQUES 21
D'APRES L'ETUDE DE TELERADIOS DE PROFIL

MATERIEL

Nous avons donc deux fois 14 téléradios de profil d'enfants mongoliens prises à 3 ans d'intervalle.

Nous pouvons avoir une idée de croissance longitudinale pour chaque enfant. Mais il se trouve par hasard que ces enfants ont des âges à peu près régulièrement espacés :

- En 1968 :

- 7 ans 1 mois
- 7 ans 9 mois
- 8 ans 9 mois
- 9 ans 10 mois
- 10 ans 1 mois
- 11 ans
- 12 ans
- 13 ans
- 14 ans 2 mois
- 14 ans 9 mois
- 15 ans 8 mois
- 16 ans 8 mois
- 17 ans 6 mois
- 18 ans 2 mois

ce qui peut nous donner certains renseignements en étude croisée.

Nous pourrions également vérifier la constance de certaines particularités de structure au cours de la croissance.

Précision ici que pour rendre nos résultats plus clairs, nous avons numéroté ces individus de 1 à 14. Ce classement a été fait après les études des clichés et suivant la valeur décroissante de  (analyse de Genève), le n° 14 ayant un angle  dont la valeur est la plus petite du groupe, et le n° 1 ayant la valeur du même angle la plus élevée.

ETUDE A L'ETAT STATIQUE

Ces observations sont faites sur la deuxième téléradiographie.

DESCRIPTION

Nous avons observé certaines caractéristiques osseuses dentaires et des tissus mous.

SQUELETTE

Dimensions Crâniennes

Sur la téléradiographie de profil, les dimensions crâniennes paraissent dans l'ensemble, très réduites. Tous les auteurs s'accordent à le signaler.

Suture au Bregma

Elle n'est jamais complètement soudée de 7 à 20 ans. Cette suture est toujours apparente.

BENDA - SPITZER et collaborateurs ont déjà signalé la non fermeture de la suture métopique dans 1 cas sur 3.

Il nous a paru intéressant de souligner ici cette autre anomalie.

Sinus

L'absence ou l'aspect très réduit des sinus frontaux dans la face des mongoliens est un caractère connu depuis longtemps.

Dans les cas observés, un seul sujet présente une ébauche de sinus frontal à la deuxième radiographie (il a 21 ans et 2 mois) Aucun des autres individus, même à âge égal, n'en possèdent.

72114

Os propres du nez

Tous les auteurs s'accordent à observer l'absence ou la réduction d'os propre du nez.

Dans ces 14 cas, nous avons :

- 1 squelette nasal normal
- 3 très petits
- 5 ébauchés
- 5 à peu près inexistantes.

Cette réduction des os propres du nez n'est pas pathognomonique de la trisomie 21. On la retrouve, entre autres anomalies, dans les dysostoses cléido-crâniennes (Fourquez - Genève - Thèse en voie de publication).

72115

Apophyse mastoïde

Nous avons constaté chez tous ces enfants combien l'apophyse mastoïde semblait petite, au relief peu accusé : cet état de fait a déjà été signalé par SPITZER et Coll en 1961.

L'apophyse mastoïde, lieu d'insertion du sterno-cléido-mastoïdien, est en grande partie influencée dans son développement par la puissance de ce muscle. La modicité du tonus musculaire chez les mongoliens est probablement une des causes de la petitesse des apophyses mastoïdes.

D'autre part, on est d'accord, nous l'avons déjà signalé, pour constater la petitesse, sinon l'absence des sinus (sphénoïdaux frontaux, etc...).

Peut-on penser que les cellules de la mastoïde, qui n'apparaissent pas à la radiographie, sont également peu développées ?

Cela pourrait être une autre cause de la petitesse de ces apophyses.

72117

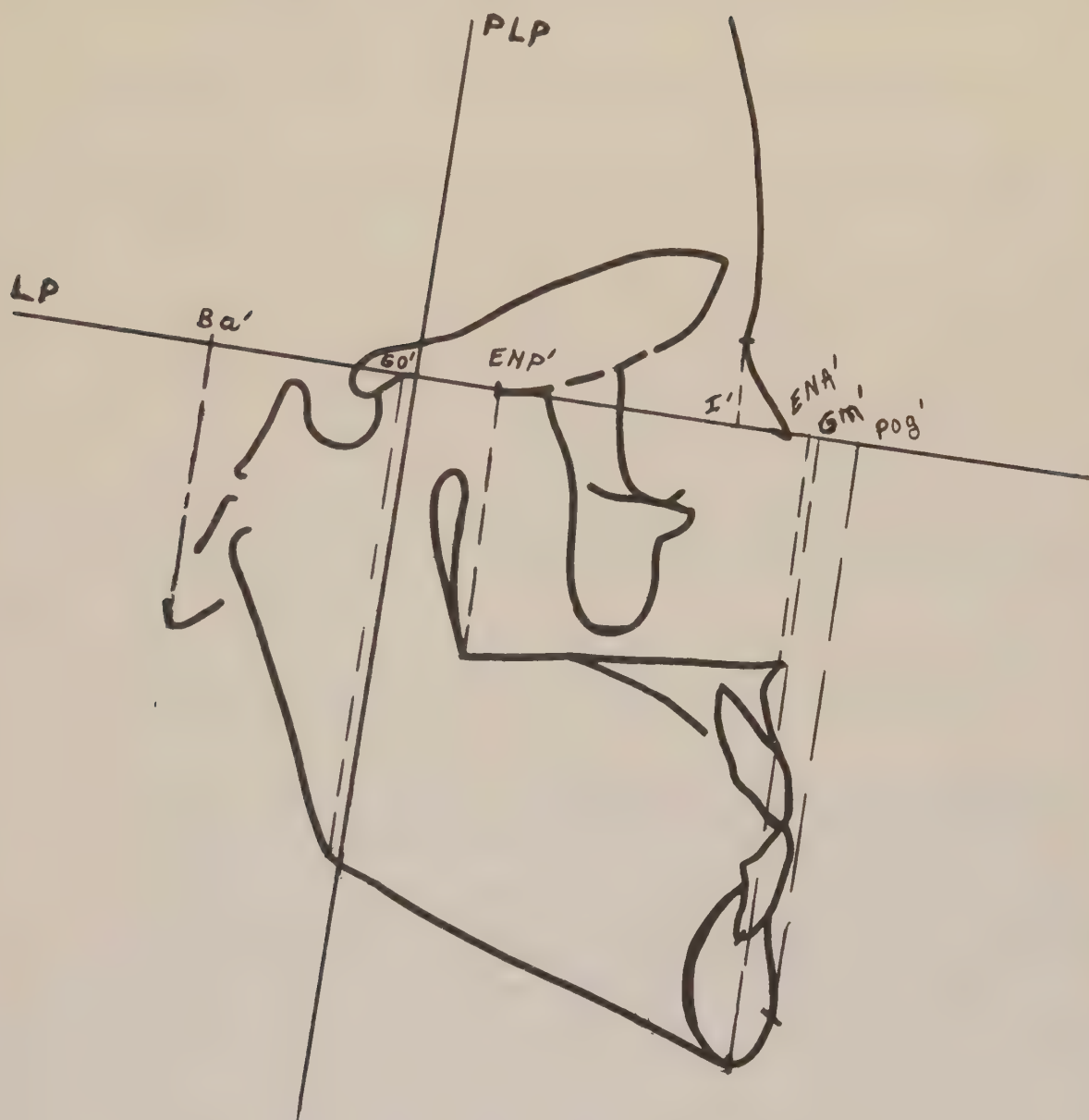
Rapports entre les vertèbres et le crâne

a) Nous avons été frappés, en procédant aux analyses céphalométriques, par la position anormale de l'axis par rapport au point Basion :

- 5 sujets sur les 14 présentent un axis nettement en rétro-position par rapport au Basion, comme si la tête était

LP = Ligne du Planum axe des X

PLP = Perpendiculaire à la ligne
du Planum au point O axe des Y



PROJECTIONS ORTHOGONALES DES PRINCIPAUX POINTS
DE LA FACE

fig. 15

basculée fortement en avant au moment de la prise du cliché, ce qui n'est pas le cas.

De plus, chez deux de ces enfants, la distance séparant Ba de l'apophyse odontoïde atteint respectivement 9 et 12 mm. Selon Sassouni cette distance n'excède pas 7 mm normalement.

Ces anomalies ont déjà été signalées par Spitzer et collaborateurs.

- b) La position, chez l'individu normal, de l'articulation atlas-occipital par rapport à la ligne de base, a été décrite par Froriep et rapportée par Benda.

Ces auteurs entendent par ligne de base la portion du plan de Francfort limitée en avant par la projection de l'épine nasale antérieure, en arrière par la projection de l'opisthocranion (extrémité postérieure du diamètre crânien antéro-postérieur).

Chez le nouveau-né, l'articulation atlanto-occipitale se trouve au milieu de la ligne de base (figure article Benda).

Au cours de la croissance, elle se déplace vers l'arrière et la proportion entre la portion antérieure et la portion postérieure qui est 4:3 chez l'enfant de 10 ans, devient 5:3 chez l'adulte.

Benda trouve dans tous les cas, chez les mongoliens, l'articulation atlanto-occipitale au milieu de la ligne de base, comme chez le nouveau-né.

Il est évident que l'évaluation du rapport : axe de l'odontoïde-ligne de base, ne peut être fait que lorsque le cliché examiné est parfaitement orienté suivant le plan de Francfort.

Nous rappelons ici les difficultés de prise de cliché à ces individus craintifs et instables ; aussi avons-nous dans notre échantillonnage, seulement 8 téléradiographies de profil parfaitement orientées selon le plan de Francfort.

Les résultats sont reproduits sur le tableau VI qui suit :

o
o o
o

T A B L E A U VI

Longueurs en millimètres						
N°	ligne de base	portion postérieure	portion antérieure	différence	âges	rapports
3	155	75	80	+ 5	11,9	3/3 $\frac{2}{10}$
4	168	78	90	+ 12	19,8	3/3 $\frac{5}{10}$
6	159	63	96	+ 33	17,2	3/4 $\frac{5}{10}$
7	153	75	78	+ 3	10,9	* 3/3 $\frac{1}{10}$
9	160	72	88	+ 16	16	3/3 $\frac{6}{10}$
11	173	57	116	+ 59	18,9	* 3/6
13	166	72	94	+ 22	13	3/3 $\frac{9}{10}$
14	170	65	105	+ 40	21,2	3/5

Nous remarquons que pour ces individus mongoliens, l'articulation de l'atlas ne se trouve en aucun cas au milieu de la ligne de base.

Pour les numéros 3 et 7, âgés respectivement de 11 ans 3 mois et de 10 ans 9 mois, nous approchons de la proportion 3:3, signalée par Benda pour cette catégorie d'individus. Nous avons cependant les fractions $\frac{2}{10}$ et $\frac{5}{10}$ d'augmentation en faveur des portions antérieures.

Les sujets 6, 9, 13, et 14 semblent avoir des rapports normaux en fonction de leur âge. Seul le N° 4, âgé de 19 ans 8 mois a son articulation atlas-occiput à la distance $3/3 + \frac{6}{10}$; c'est à dire inférieure à celle d'un enfant de 10 ans.

Par contre, le n° 11, âgé de 18 ans 9 mois, a la position de son odontoïde à 3/6, donc un rapport supérieur à celui que donne Benda.

En résumé, ces quelques observations ne confirment absolument pas celles de cet auteur ; permettent-elles d'envisager l'hypothèse d'un sous-développement de la partie postérieure cervicale dans la région occipitale ?

- c) Nous avons également tracé sur tous nos clichés la ligne de Chamberlain : "ligne unissant le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital".

D'après Chamberlain, cette ligne doit laisser au-dessous d'elle, le sommet de l'apophyse odontoïde. La position de l'odontoïde au-dessus de cette ligne traduit une déformation de la base du crâne rencontrée spécialement dans la maladie de Paget, mais signalée aussi dans certaines dysostoses.

Sur les 14 clichés étudiés, nous avons rencontré 2 odontoïdes seulement en position anormale :

- Le n° 4 avec un dépassement de 2 mm,
- Le n° 7 pour qui l'odontoïde est tangent avec la ligne de Chamberlain.

Tous les autres cas présentent des images normales.

72118

ANGLE MANDIBULAIRE

De nombreux auteurs trouvent que la mandibule du mongolien a une forme infantile (Benda).

Voici les mesures de l'angle goniale, obtenues sur les clichés de nos enfants et données par ordre de 1 à 14 :

- 118 - 121 - 117 - 126 - 123 - 125 - 134 - 125 - 131 - 125 -
- 117 - 115 - 111 - et 112.

C'est-à-dire, à part deux exceptions (les enfants 7 et 9) des valeurs plutôt petites et bien éloignées en tout cas des valeurs infantiles, même en denture lactéale (valeur moyenne en denture lactéale = 140°).

Ces mesures ont été prises sur la deuxième radio. L'enfant 7 avait 16 ans, et l'enfant 9, 10 ans 9 mois.

72119

OS HYOÏDE

La position de l'os hyoïde nous a paru particulièrement basse :

- 1 garçon (n° 9) à 13 ans et jusqu'à 16 ans l'avait au niveau de la 6ème vertèbre cervicale.
- 5 enfants : 3 garçons (n° 4, 6, 7) et 2 filles (n° 2, 3) dont les âges s'échelonnent entre 7 ans et 20 ans présentent l'os hyoïde au niveau de la 5ème vertèbre en 1968 et au niveau de la 4ème vertèbre en 1971.
- Enfin, un seul garçon entre 15 ans 9 mois et 18 ans 9 mois présente un os hyoïde en place normale entre la 3ème et la 4ème vertèbre.

Nous n'avons pas trouvé cette particularité signalée par d'autres auteurs.

7212

DENTURE

Tenant compte des dents présentes sur les arcades, nous avons établi pour ces 14 sujets mongoliens, le tableau qui suit :

o
o o
o

T A B L E A U VII

N°	âge chronologique	âge dentaire	agénésies	dents retenues	dimensions
2	10 ans 2 mois	10 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	petites
7	10 ans 9 mois	14 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8} \frac{5}{5}$	$\frac{3}{3} \frac{3}{3}$	petites
3	11 ans 9 mois	10 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	très petites
8	12 ans 10 mois	10 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	normales
3	13 ans 1 mois	12 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	$\frac{3}{3} \frac{3}{3}$	petites
1	14 ans	14 ans	aucune	aucune	normales
0	15 ans 3 mois	12 ans	$\frac{8}{8} \frac{8}{8} \frac{5}{5} \frac{5}{5}$	$\frac{5}{5} \frac{5}{5} \frac{3}{3} \frac{3}{3}$	normales
9	16 ans	adulte	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	normales
6	17 ans 2 mois	adulte	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	petites
5	17 ans 9 mois	13 ans	aucune	aucune	normales
1	18 ans 9 mois	18 ans	aucune	aucune	normales
4	19 ans 9 mois	adulte	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	normales
2	20 ans 6 mois	adulte	$\frac{8}{8} \frac{8}{8} \frac{5}{5} \frac{5}{5}$	$\frac{5}{5} \frac{5}{5}$	normales
4	21 ans 2 mois	adulte	$\frac{8}{8} \frac{8}{8}$	aucune	petites

Nous constatons :

- un retard dentaire de 1 an, enfant n° 13
- des retard de 2 ans et plus, enfants n° 3, 8, 10, 5,
- 8 individus ont des âges dentaires normaux,
- 1 d'entre eux est en avance de 2 ans, enfant n° 7,
- 11 sujets sur 14 présentent des agénésies de germes de dents de sagesse.
- 3 sur 14 présentent des agénésies de prémolaires.
- 5 sur 14 ont des dents retenues, prémolaires ou canines.
- 6 sur 14 ont des dents petites.

Nous n'avons pas pu mesurer les dents de ces enfants et notre appréciation est basée sur l'examen de téléradiographies et les notes que nous avons prises lors de l'examen clinique.

L'âge dentaire a été évalué d'après le schéma des âges dentaires de Mugnier et Chikhani.

7213

TISSUS MOUS

Nous nous sommes arrêtés à l'examen des tissus mous observés sur la deuxième téléradiographie.

72131

TISSUS ADENOIDIENS

Ils ont été dans la plupart des cas supprimés au cours des 3 années écoulées entre les 2 examens.

72132

LA LANGUE

En 1968, nous avons relevé la constance de l'hypotonie et non celle de la macroglossie.

La langue a une position particulière. Son attache est basse en raison de la position de l'os hyoïde.

Si nous considérons l'attitude de la langue sur une téléradiographie de profil en occlusion terminale, la posture à ce moment-là n'est pas la même pour tous les sujets.

Nous trouvons :

- 7 langues bombées en arrière en contact étroit avec le voile du palais.
- 3 langues en dos d'âne, c'est-à-dire où la partie bombée se trouve au milieu de la langue et touche le palais.
- 2 langues bombées vers l'avant.
- 2 langues lovées dans la mandibule, plates et basses.

Elles ont toutes un point commun :

- la pointe est en contact étroit avec la partie linguale des incisives inférieures. Pour cette dernière observation, nous sommes en accord avec M. Nardoux (thèse 1970).

722

RESULTATS OBTENUS PAR L'ANALYSE DES TRACES CEPHALOMETRIQUES

7221

ANALYSE DE GENEVE

Nous trouvons chez certains auteurs l'appréciation globale suivante :

- "angle de la base du crâne fermé, clivus abruptes" (Spitzer et Coll).

Ces derniers rencontrent des angles fermés sur 19 clichés de profil, parmi une population de 29 mongolien.

Benda trouve au contraire :

- "le corps du sphénoïde trop droit par rapport au clivus. Le corps du sphénoïde ne fait pas un angle normal avec le clivus".

Ces dernières observations sont faites sur des radiographies, mais pas, semble-t-il, sur des téléradiographies prises selon une orientation bien déterminée.

72211

La valeur de l'angle de la base du crâne

Qu'il soit fermé ou trop ouvert, la valeur de l'angle de la base du crâne ne semble pas normale à ces auteurs.

Nous pensons trouver une réponse à cette question en utilisant l'analyse de Genève.

La valeur moyenne de l'angle étant de 126° (enfant Européen)

Nous avons sur 14 sujets :

- 4 types moyens
- 5 prognathiques et
- 5 rétrognathiques.

Pour l'angle $\curvearrowright$, nous avons des valeurs qui varient entre 118° et 148° pour notre population, ce qui n'excède pas l'étendue des valeurs trouvées à Genève pour cet angle chez les sujets normaux.

D'où, notre première réponse :

- Non, l'angle de la base du crâne n'est ni trop fermé, ni trop ouvert.

72212

La ligne du planum

Benda trouve également qu'elle est plus abrupte que la normale et que la lame criblée a un niveau plus élevé.

Dans notre groupe de mongoliens, les valeurs de l'angle de coudure de la base du crâne ont une répartition analogue à celles qui ont été trouvées à Genève chez des enfants normaux.

Benda situe l'inclinaison anormale du planum semble-t-il, uniquement par rapport au clivus.

Nous avons voulu, dans ce dernier paragraphe, le situer par rapport à la limite supérieure de la partie masticatoire de la face ENP-ENA.

Nous avons trouvé pour les valeurs $\curvearrowright$ moyennes et en-dessous de la moyenne (prognathiques) une augmentation constante de l'angle $\curvearrowleft$

Ceci indique donc une ligne du planum inclinée en bas et en avant par rapport à la ligne bispinale, l'angle $\curvearrowleft$ est ouvert largement vers l'arrière, et il y a une diminution de l'extension verticale de la zone respiratoire de la face. Cela se présente dans 9 de nos cas.

Pour les 5 cas où $\curvearrowright$ a une valeur angulaire supérieure à la moyenne, c'est-à-dire pour des cas qui normalement seraient rétrognathiques, nous n'avons pas une inclinaison excessive de la ligne du planum ; l'angle $\curvearrowleft$ s'ouvre vers l'avant et il y a une augmentation de l'extension verticale de l'étage respiratoire. Ce qui correspond aux observations faites sur des sujets normaux.

Donc, notre deuxième réponse est également négative :

- Il n'y a pas constamment d'inclinaison excessive dans l'un ou l'autre sens de la ligne du planum.

72213

Corrélation entre les angles

Cette constatation pourrait nous emmener à penser qu'il y aurait une certaine corrélation chez ces enfants entre les angles de la face comme nous le trouvons chez les types normaux décrits plus haut.

Nous rappelons que l'école de Genève a mainte fois démontré des corrélations élevées qui existent entre les valeurs de certains angles : $\curvearrowright$, γ , $\leq$, PS et Pi. (FERNEX et KONFINO - NOUGAREDE) sur des faces équilibrées.

Nous avons donc étudié la valeur de ces angles. Nous n'avons utilisé, pour simplifier, que les mesures obtenues sur la 2ème téléradiographie des 14 sujets examinés.

Voici les résultats :

T A B L E A U VIII
ooo

	$\curvearrowright$ < 126° 5 cas					$\curvearrowright$ = 126° $\pm$ 2° 4 cas					$\curvearrowright$ > 126° 5 cas				
$\curvearrowright$	118	118	118	120	123	125	125	125	128		131	131	132	132	148
γ	22	21	28	19	22	13	23	15	23		12	10	15	15	3
$\leq$	20	19	18	12	11	11	15	10	22		5	3	15	10	-10
Ps	110	105	105	102	100	100	105	102	107		97	96	90	99	88
Pi	109	107	111	106	106	103	105	106	112		101	95	95	95	81

Nous interprétons ainsi ces valeurs :

- Pour les cas où l'angle $\curvearrowright$ est inférieur à la moyenne, comme chez les individus normaux, nous observons une variation simultanée des angles γ , $\leq$, Ps et Pi qui augmentent alors que $\curvearrowright$ diminue.

Ces patients présentent d'après la nomenclature de Genève, un type prognathique très accusé. Il faut noter que pour ceux chez qui $\curvearrowright$ s'approche de la moyenne, les valeurs de $\angle$ et surtout de Ps et Pi restent relativement élevées.

Ce qui nous fait poser le diagnostic prognathique (caractère anormal) dans un complexe crâne-face de type prognathique.

- Pour les 4 cas où l'angle $\curvearrowright$ est moyen, il y a comparativement aux cas précédents une tendance vers une équilibre normale de certains angles entre eux.

C'est-à-dire que les angles γ et $\angle$ sont en moyenne plus petits que dans le premier groupe. Par contre Ps et Pi ne diminuent pas comme c'est le cas chez les enfants normaux. Les mongoliens de ce groupe présentent donc une prognathie marquée pour un type orthognathique.

Pour ces enfants, le visage également garde un aspect prognathique, à la partie inférieure du visage ; bien que l'angle de la base du crâne ait atteint une valeur moyenne, la face reste encore basculée en avant.

- Dans les 5 cas présentant un angle $\curvearrowright$ largement ouvert, nous constatons également la variation concomitante (simultanée) des angles $\curvearrowright$, γ , $\angle$, Ps et Pi, orientant ces enfants vers un type plus rétrognathique que les précédents.

Mais un seul d'entre eux atteint vraiment ce type pour tous les angles de sa face. C'est celui dont l'angle $\curvearrowright$ est le plus grand (148).

Pour les autres, les valeurs absolues de leurs angles faciaux les orientent encore vers une prognathie, surtout pour les angle Ps et Pi, qui définissent la position du bas du visage, la partie masticatoire.

72214

Rapports entre les maxillaires

L'examen clinique des mongoliens permet souvent de constater une prognathie inférieure dans un visage où la tendance générale est elle-même au prognathisme (c.f. définition de KONFINO)

Cette observation est confirmée par la mesure des angles.

Nous constatons, en effet, dans le tableau n° II que dans 9 cas, Pi est plus grand que Ps (ce qui signifie dans le langage des orthodontistes que l'angle ANB est négatif) - que dans 1 cas ils sont égaux (ANB = 0) et que dans 4 cas Ps est plus grand que Pi (ANB = Positif).

Dans le dernier cas, le sujet a un angle $\curvearrowright$ de 148° bien équilibré avec l'angle $\Sigma = -11$.

Il s'agit donc d'un type rétrognathique bien défini. L'angle P_i de 74° est également en harmonie avec les deux angles précédents, alors que l'angle P_s est trop grand.

Si l'on pouvait, chez un sujet présentant un tel nombre d'anomalies, poser un diagnostic morphologique précis, on décrirait un prognathe du maxillaire supérieur, dans un type crânio-facial rétrognathique.

72215

Conclusions

Aucun de nos mongoliens ne peut être considéré comme complètement harmonieux dans son type - ce qui rejoint les conclusions de H. NARDOUX à ce sujet.

Deux remarques doivent être ajoutées :

- a) La grande corrélation des angles $\curvearrowright$, Σ dans tous les cas démontrerait une fois de plus, si c'était encore à faire, l'influence de la courbure de la base du crâne sur l'orientation de la face.
- b) Dans notre population de mongoliens, de degré élevé de la valeur de γ dans 13 cas sur 14, déjà relevé dans notre publication sur le mongolisme en 1968 à Monaco, doit être, à notre avis, attribué à la non existence des os propres du nez et des sinus frontaux.

7222

ANALYSE DE SASSOUNI

En utilisant l'analyse de Sassouni, nous pouvons définir plus précisément les proportions verticales de la face et le sens réel du prognathisme mandibulaire que l'ensemble des auteurs s'accorde à trouver chez les trisomiques 21.

Pour Benda, "N est rétracté".

Brown, Lewin et Coll trouvent 71 % de classe III.

Jones : "Le maxillaire supérieur donne une apparence de contraction".

Roche, Seward, Sunderland : "les arcades supérieures sont peu développées".

Spitzen, Rabinovich et Wybar : "Le maxillaire semble en retrait par rapport à la protrusion frontale" etc...

Nous espérons, grâce à l'analyse de Sassouni, répondre à deux questions :

- a) Quelles sont les relations verticales de la face chez le mongolien ?
- b) Son aspect de prognathie inférieure qui a frappé les observateurs, est-il dû à un hyperdéveloppement de la mandibule ou à une hypoplasie du maxillaire supérieur ?

72221

Sens vertical

Comme pour l'analyse de Fernex, considérant ces enfants à l'état statique nous nous référons pour apprécier ces deux aspects aux deuxièmes téléradiographies prises à ces enfants.

Parmi nos 14 mongoliens, nous avons 10 enfants "normalbite" : c'est-à-dire avec des hauteurs verticales antérieures des étages respiratoires et masticateurs égaux.

ENA - Point susorbitaire = ENA - Gn

Deux d'entre eux cependant, présentent des hauteurs postérieures inégales : avec branche montante de la mandibule trop courte.

Chez eux, la distance ENP - Go est plus petite que la distance ENP - selle turcique.

Les 4 autres enfants peuvent être classés dans le type "deep bite" avec des hauteurs verticales antérieures insuffisantes dans la zone masticatoire.

Cette diminution de la hauteur antérieure atteint entre - 8 et - 13 mm.

Chez ces enfants, la hauteur postérieure est normale, c'est-à-dire égale ou légèrement supérieure à la hauteur ENP - selle turcique.

Nous remarquons qu'aucun de ces enfants n'est de type "open bite", ou même n'y tend.

Cette constatation s'accorde avec l'étude d'Emmerich sur les hauteurs verticales de la face chez les trisomiques 21 ; cet auteur constate une tendance générale au profil concave. Mais nous reviendrons à cette question en étudiant la croissance.

...

72222

Nature du prognathisme mandibulaire

Du point de vue occluso-dentaire, notre échantillon est composé de :

- a) 12 sujets présentant une classe III d'angle.
- b) 1 sujet en classe I avec bipro-alvéolie et 1 sujet en classe II avec bipro-alvéolie également.

Nous avons été frappés par la constance des excès de valeurs angulaires pour Ps et Pi avec l'analyse de Genève, autrement dit, de l'antéposition des maxillaires par rapport à la base du crâne, pour tous les cas sauf le cas rétrognathique harmonieux où $\angle = 148^\circ$.

Il s'agit évidemment dans ce dernier cas de la classe II d'angle signalée plus haut.

Nous nous proposons de comparer les valeurs linéaires comprises entre les arcs selon l'analyse de Sassouni.

Voici les résultats :

722221

- Situation des différents points du profil par rapport à l'arc de référence de la base du crâne ayant pour rayon ON -

o
o o
o

T A B L E A U IX

	RETROPOSITION				ANTE POSITION			
	ENA	A	B	Pog	ENA	A	B	Pog
1	4 ^{mm}	7 ^{mm}	5 ^{mm}	3 ^{mm}				
2	3	6	7	2				
3	12	13	8	4				
4	1	6					5	7
5	6	8					5	12
6	5	10	3					6
7	3	7					2	10
8	8	10	7	3				
9	7	8					2	6
10	6	10	4					8
11	5	8	2	0				
12	10	12	1					3
13	6	10	5	1				
14	5	7	7	2				

Rappelons que ces sujets ont été numérotés de 1 à 14 en suivant les valeurs décroissantes de l'angle  : ce qui permet un rapprochement avec le tableau VIII.

Le tableau nous indique la forme générale du profil, toujours concave, sauf pour l'enfant n° 1 (type rétrognathique).

Nous arrivons à avoir pour tous les autres cas un décalage sagittal allant pour le cas n° 5 jusqu'à 18 mm entre ENA et Pog. Ce qui, cliniquement, donne toujours des profils de classe III.

Pour 7 cas, nous observons une "anté position" du Pog par rapport à N, variant de 3 à 12 mm

722222

- Situation du gognion par rapport à l'arc postérieur (rayon o - tangente selle turcique) -

T A B L E A U X

	GO EN RETROPOSITION	GO EN ANTE POSITION
1	12 mm	
2	3	
3	6	
4	0	
5	2	
6	3	
7	7	
8		3 mm
9	2	
10	0	
11	2	
12	8	
13	8	
14	16	

///

Grâce aux tableaux IX et X, nous pouvons apprécier la longueur de la mandibule par rapport à la base du crâne.

Nous localisons l'excès de croissance mandibulaire (ramus ou corpus) grâce aux décalages de Pog par rapport au premier arc, et de go par rapport à l'arc postérieur.

T A B L E A U X I

	Différence de longueur	Localisation
1	+ 9 mm	ramus
2	+ 1 mm	
3	+ 2 mm	ramus
4	+ 7 mm	corpus
5	+ 10 mm	corpus
6	+ 13 mm	7 mm ramus 6 mm corpus
7	+ 10 mm	corpus
8	0	
9	+ 3 mm	corpus
10	+ 8 mm	corpus
11	+ 2 mm	ramus
12	+ 11 mm	3 mm corpus 8 mm corpus
13	+ 7 mm	ramus
14	+ 14 mm	ramus

72223

Conclusion

Cette dysmorphose se situe à la fois au maxillaire supérieur : rétroposition constante de ENA et de A par rapport au nasion.

Et elle est accentuée par les proportions de la mandibule, dont l'excès de longueur par rapport à la base du crâne est constant.

Il s'agit donc bien chez ces enfants de véritables prognathies mandibulaires ; comme Emmerich l'a signalé dans sa thèse (Pittsburg 1970).

7223

ANALYSE DE RICKETTS

Nous n'avons étudié de l'analyse de RICKETTS que les rapports de l'axe facial tracé sur nos téléradiographies de profil pour rechercher le type facial de ces enfants selon cet auteur.

Notre échantillon comprend 13 brachyfaciaux dont l'angle de l'axe facial mesure entre 92° et 103° ; et 1 mésofacial avec un angle de 84° ; c'est évidemment l'enfant n° 1 à type rétrognathique.

73

CROISSANCE DES STRUCTURES

Nous avons défini au paragraphe précédent le type de visage de l'enfant trisomique 21 à l'état statique.

Cette description a été faite à l'aide de l'analyse des 2èmes clichés pris pour chaque enfant et d'observer comment s'effectue la croissance.

Nous aurons recours à 2 procédés :

- Les superpositions et les projections, décrites au chapitre V.

Les superpositions nous donneront les croissances en valeurs absolues, les variations des angles et les mouvements effectués par les différentes structures au cours de cette période de croissance.

Nous pouvons d'une part étudier la croissance longitudinale pour chaque enfant individuellement et d'autre part, grâce à l'échelonnement des âges, la croissance croisée.

Les projections nous donneront les rapports existant entre la distance séparant le point O de la projection des différents points de la face et surtout les mouvements effectués par ces points au cours de la croissance en valeur relative.

731

LES SUPERPOSITIONS.

Nous rappelons que nous avons eu recours à 5 superpositions :

- planum et lame criblée ;
- ligne Bispinale ;
- (fente ptérigomaxillaire enregistrée) ;
- BaN, cc enregistré ;
- Ba - N, Ba enregistré ;
- face linguale de l'image de la symphyse (MOORE)

7311

Croissance en valeurs absolues

Le tableau VI porte les croissances, mesurées d'après différentes superpositions. Nous n'avons pas ici conservé le classement habituel selon la valeur de l'angle $\sphericalangle$.

Nous avons trouvé préférable de faire 2 colonnes :

- filles et garçons et de les classer par âge chronologique.

Le déplacement de N et Ba est mesuré sur Ba - N cc enregistré.

Le déplacement de ENA est mesuré sur la ligne bispinale, fente ptérigomaxillaire enregistrée.

Le déplacement du condyle est mesuré sur la mandibule, la face linguale de la symphyse enregistrée.

o
o o
o

T A B L E A U XII

FILLES					GARCONS				
âges	N	Ba	ENA	Condyle	âges	N	Ba	ENA	Condyle
7 ans	2:3	2	3	5	A 13	9 ans	10:1	3	0
10 ans	2:	:	:	:	12 ans	10:	:	:	10
7 ans	9:0	4	0	0	B 1	10 ans	5	1	4
10 ans	9:	:	:	:	13 ans	:	:	:	5
8 ans	9:0	1	0	2	C 10	12 ans	3:0	6	3
11 ans	9:	:	:	:	15 ans	3:	:	:	10
11 ans	3	3	3	8	D 9	13 ans	3	0	0
14 ans	:	:	:	:	16 ans	:	:	:	6
					E 6	14 ans	2	3	3
					17 ans	2:	:	:	0
					F 5	14 ans	9	2	0
					17 ans	9:	:	:	1
					G 11	15 ans	8	3	0
					18 ans	8:	:	:	2
					H 4	16 ans	8	0	3
					19 ans	8:	:	:	1
					I 12	17 ans	6	-2	0
					20 ans	6:	:	:	0
					J 14	18 ans	2	-2	0
					21 ans	2:	:	:	-1

73111

Croissance au niveau de N

Nous constatons dans l'ensemble, une croissance normale au niveau de ce point : 1 mm par an selon Ricketts en particulier au moment du pic pubertaire.

Cependant, nous observons pour les garçons I et J un mouvement d'involution au niveau de N. Or, ces deux individus ont des âges chronologiques qui les classent tout juste à l'âge adulte.

73112

Croissance au niveau de Ba

Selon Ricketts, la croissance en Ba jusqu'à 12 ans est de 1 mm par an, de 12 à 15 ans elle est en moyenne de 1, 2 à 2 mm par an.

Sur les 14 sujets observés, 6 (c, d, A, C, E et H) semblent avoir une croissance normale au niveau du Basion.

L'arrêt de croissance de I et J étant normal également à leur âge.

73113

Croissance au niveau de E N A

Selon Ricketts toujours, ce point subit une croissance de 1 mm. par an entre 4 et 14 ans .

Nous avons évalué la croissance en ce point en superposant les plans palatins, ENP enregistré . Nous constatons pour l'ensemble de ces individus une croissance très faible, seuls quatre d'entre eux présentent une croissance normale.

73114

Croissance au niveau du condyle

Ricketts compte une augmentation de 1 mm^{1/2} par an, et rappelons ici que la durée de croissance de cette structure dépasse largement en durée la fin du pic pubertaire (20 et même 25 ans = selon Sassouni - Bjork).

Il semble qu'au niveau du condyle, la quantité de croissance soit normale chez les trisomiques 21.

Seule une enfant (b), ne présente aucune croissance à ce niveau entre les 2 clichés.

Signalons qu'elle a été réglée avant 10 ans, c'est-à-dire entre les deux observations, et présente donc un âge sexuel très avancé. Elle a 10 ans 9 mois au moment du deuxième cliché et a donc presque terminé sa croissance.

73115

Conclusions :

Nous pouvons dire que dans l'ensemble, cette population de trisomiques 21 présente une croissance tout juste normale au niveau du point N, nettement en-dessous de la normale pour la partie inférieure de la base du crâne et du plan palatin, enfin la croissance est normale au niveau du col du condyle.

Tout se passe donc dans le sens sagittal, comme si, le condyle poussant la mandibule en avant, la synchondrose sphéno-occipitale avait une activité réduite.

De même, on note peu d'allongement au niveau de la ligne bispinale.

On remarquera à nouveau que ces processus de croissance augmentent l'aspect concave du profil de cette population.

7312

VARIATION DES ANGLES

Les variations des mesures d'angles sur les clichés pris en 1968, comparativement aux clichés pris en 1971, sont reportées sur le tableau XIII.

73121

Variations de l'angle

Au cours des trois années écoulées, on remarque :

- 8 angles inchangés,
- 7 d'entre eux ayant les valeurs s'étendant entre 118° et 125°, c'est-à-dire à tendance prognathique,
- Le 8ème étant le cas où  a une valeur franchement rétrognathique ( = 148°),

- Les 6 autres cas à valeurs moyennes ou légèrement rétrognathiques ont varié légèrement entre + 5 et - 5° sans suivre de règle apparente.

73122

Variations de l'angle γ

- Sur 8 cas, l'angle γ a changé en plus ou en moins, sur les 6 autres cas il n'a subi aucune modification.

Ces variations ne sont absolument pas liées avec les variations de l'angle α .

Tout ce que l'on peut observer :

- C'est la diminution de γ quand α augmente et vice versa. (ex. L'enfant n° 6 a subi une diminution $\alpha = - 5^\circ$, son angle γ a augmenté de + 9°).

73123

Variations de l'angle Σ

Les variations sont presque la règle, seuls deux sujets n'ont pas de modification de la zone respiratoire en plus ou en moins.

- Pour l'angle Σ également, quand l'angle α a augmenté, Σ diminue et vice versa.

Mais comme pour l'angle γ , il y a des variations en plus ou en moins même dans les cas où α n'est pas modifié.

73124

Variations des angles Ps et Pi

Quant à l'évaluation des relations sagittales entre la base du crâne et la zone masticatoire, on observe chez ces sujets des modifications qui entraînent dans la plupart des cas une aggravation des malocclusions :

- Dans 8 cas nous constatons une augmentation du prognathisme :
 - soit bimaxillaire, (cas 1)
 - soit mandibulaire (cas 8)
- Pour un cas il n'y a pas de modification (cas n° 11).

Les modifications de l'angle Pi n'ont pas pu être étudiées sur les cinq cas présentant des clichés en inocclusion.

TABLEAU XIII

N°	α	γ	δ	Ps	Pi	go		âges
I	0	-7°	+2°	+8°	+7°	-2°	I22°.II18°	I4 ans I7 ans
2	+5°	-9°	-8°	-13°		-3°	I25°.I25°	7 ans I mois 10 ans I mois
3	+2	0	-3°	-2°		-6°		8 ans 9 mois II ans 9 mois
4	-5°	+1°	+2°	-1°	+1°	-2°	I35°.I38°	I6 ans 8 mois I9 ans 8 mois
5	+3°	0	-2°	0		0		I4 ans 9 mois I7 ans 9 mois
6	-3°	+5°	+6°	+5°		0		I4 ans 2 mois I7 ans 2 mois
7	-4°	0	+1°	+2	+2	+2	I22°.I22°	7 ans 9 mois 10 ans 9 mois
8	0	+2°	0	+2°	+2°	0	I20°.I20°	9 ans 10 mois 12 ans 10 mois
9	0	0	+3°	0	+3°	-4°	I30°.I25°	I3 ans I6 ans
10	0	+3°	-4°	+5°	+8°	-4°	I20°.I20°	I2 ans 3 mois I5 ans 3 mois
11	0	-10°	+2°	0	0	+2	I26°.II18°	I5 ans 8 mois I8 ans 9 mois
12	0	0	-2°	-6°	0	-2	I45°. I48	20 ans 6 mois 23 ans 6 mois
13	-1°	0	+5°	0	+1°	-5°	II18°.II12°	I0 ans I I3 ans I
I4 ans	0	+2°	0	0		-8°	II15°.II10°	I8 ans 2 mois 2I ans 2 mois

3125

Variations de l'angle intercisif

- Pour les 11 cas où les 2 clichés sont en occlusion terminale, nous constatons une aggravation des rapports des axes des incisives.
- Pas un seul sujet de cette population n'a un angle inter incisif normal (130°) et pendant ces trois années écoulées, à tous les âges, les modifications constatées vont dans le sens de l'aggravation pathologique : vestibulo version aux deux arcades dans la plupart des cas, et une linguo-version des incisives dans un cas (classe III n° 12).

3126

Conclusions

L'étude des modifications apportées par la croissance aux mesures des angles de la face dans cette population conduit aux mêmes conclusions que l'étude des différences de grandeur des structures.

La tendance vers un type prognathique pathologique, se confirme et s'aggrave au cours de la croissance chez tous les sujets que nous avons observés. En particulier, l'inclinaison des procès alvéolaires s'aggrave au cours de la croissance.

313

LES MOUVEMENTS OBSERVES AU COURS DE LA CROISSANCE SUR LES PRINCIPALES STRUCTURES DE LA FACE

3131

L'Ensemble de la face

Cette appréciation se fait en superposant les deux clichés sur la ligne du planum, 0 enregistré.

Pour la partie respiratoire de la face, allant verticalement de la ligne du planum à la ligne bi-spinale, on observe :

- Plan optique de Sassouni,
- Les cas 1 - 7 - 11 - 12 et 14 ne présentent pas de modification dans l'orientation du plan optique,
- Les cas 3 - 4 - 5 - 8 - 9 - 10 et 13 ont une élévation de 2° à 3° au cours de cette période de croissance.
Le cas n° 6 a une élévation de 5° qui suit le mouvement de

...

toute la face - diminution de $\curvearrowright = - 3^{\circ}$ -

- Le cas n° 2 a un abaissement de 10° du plan optique qui accompagne le mouvement de toute la face vers le bas - augmentation de $\curvearrowright = + 5^{\circ}$ -

Dans les 14 cas un remaniement de la région orbitaire se produit avec :

- une légère descente, dans 2 cas (2 et 5)
- Les autres cas ont subi des remaniements du relief orbitaire.
- La ligne bi-spinale présente un déplacement vers le bas parallèle à lui-même dans 4 cas (2 - 3 - 5 - 13).
- Une rotation vers le haut (6). Ce cas est le seul où l'ensemble de la face présente une rotation appréciable vers le haut.
- Les cas (1 et 10) montrent une croissance antéro-postérieure appréciable avec fort déplacement de E N A.
- Les 7 autres cas ne présentent aucun changement de la partie respiratoire de la face.

Le phénomène est tout différent pour la partie masticatoire de la face.

La plupart du temps on observe par rapport à la ligne du planum un déplacement vers le bas (5 cas : 4 - 5 - 9 - 11 - 13).

Pour 2 cas, c'est la croissance antéro-postérieure qui se manifeste spécialement (1 et 10).

73132

Déplacements de la mandibule

Ces déplacements s'observent, en superposant Ba - N, Ba enregistré

Cette opération n'a pas pu être faite pour les 5 cas en inocclusion (2 - 3 - 5 - 6 et 14).

On note pour les autres :

- Dans 3 cas, une rotation vers le haut et vers l'avant (7 - 8 - 12)
- Dans 2 cas, une rotation vers le bas (9 et 10)
- Dans 1 cas, des modifications du modelage par remaniement de la ligne mandibulaire et du ramus (4)

- Dans 1 cas, une croissance marquée vers l'avant (1)
- Dans 2 cas, une translation vers le bas (11 et 13) l'axe initial tout conservé.

73133

Conclusions

Nous avons classé au paragraphe 7223 nos trisomiques 21 dans les Brachyfaciaux, et nous constatons ici qu'au cours de la croissance entre 7 et 21 ans, les changements dans le sens vertical sont presque nuls ou très faibles, pour la partie respiratoire du visage, et un peu plus fréquents et plus importants pour la partie masticatoire.

Il semble que la croissance dans le sens antéro-postérieur est plus importante, à l'étage inférieur en particulier.

Ce qui accentue au cours de la croissance le type deep-bite ou brachyfacial.

o
o o

732

LES PROJECTIONS (voir paragraphe 5224)

Nougarède a démontré (SF ODF 1964) sur des adultes normaux, que la corrélation des distances projetées séparant O des principaux points du profil, est aussi significative que celle des mesures angulaires de la face avec l'angle $\curvearrowright$ c'est-à-dire que :

- Lorsque l'angle $\curvearrowright$ grandit (le sujet tend vers un type moins prognathique), ces valeurs diminuent, à l'exception de la distance O Ba qui augmente (ceci pour les projections sur l'axe des X).

Nous avons constaté, paragraphe 72213, chez nos trisomiques 21, une concordance nette entre les angles de la face, mais avec une certaine dysharmonie : tendance constante à la prognathie.

Nous voulons maintenant, à l'aide des projections orthogonales :

- Vérifier si dans cette population on retrouve une corrélation entre distances projetées et l'angle $\curvearrowright$.
- Apprécier le sens général de la croissance.

Le tableau XIV porte les valeurs mesurées en millimètres des distances projetées sur la ligne du planum : axe des X.

Le tableau XV porte les valeurs mesurées en millimètres des distances projetées sur la perpendiculaire en O à la ligne du planum : axe des Y.

Nous attribuons le signe ' aux points projetés sur l'axe des X, le signe '' aux points projetés sur l'axe des Y.

La figure (n° ...) illustre la manière de procéder sur un cas choisi où la valeur de l'angle $\curvearrowright$ est moyen (n°).

7321

RAPPORT DES DISTANCES PROJETÉES AVEC L'ANGLE $\curvearrowright$

a) Axe des X

Sans user de calculs statistiques ni de valeurs moyennes (la diversité d'âge de nos sujets, enlèverait toute signification à nos calculs) nous constatons sur le tableau XIV :

- une diminution constante des valeurs O - Ba' en rapport avec l'augmentation de l'angle $\curvearrowright$ (rappelons ici la numérotation de 1 à 14 de nos sujets).

...

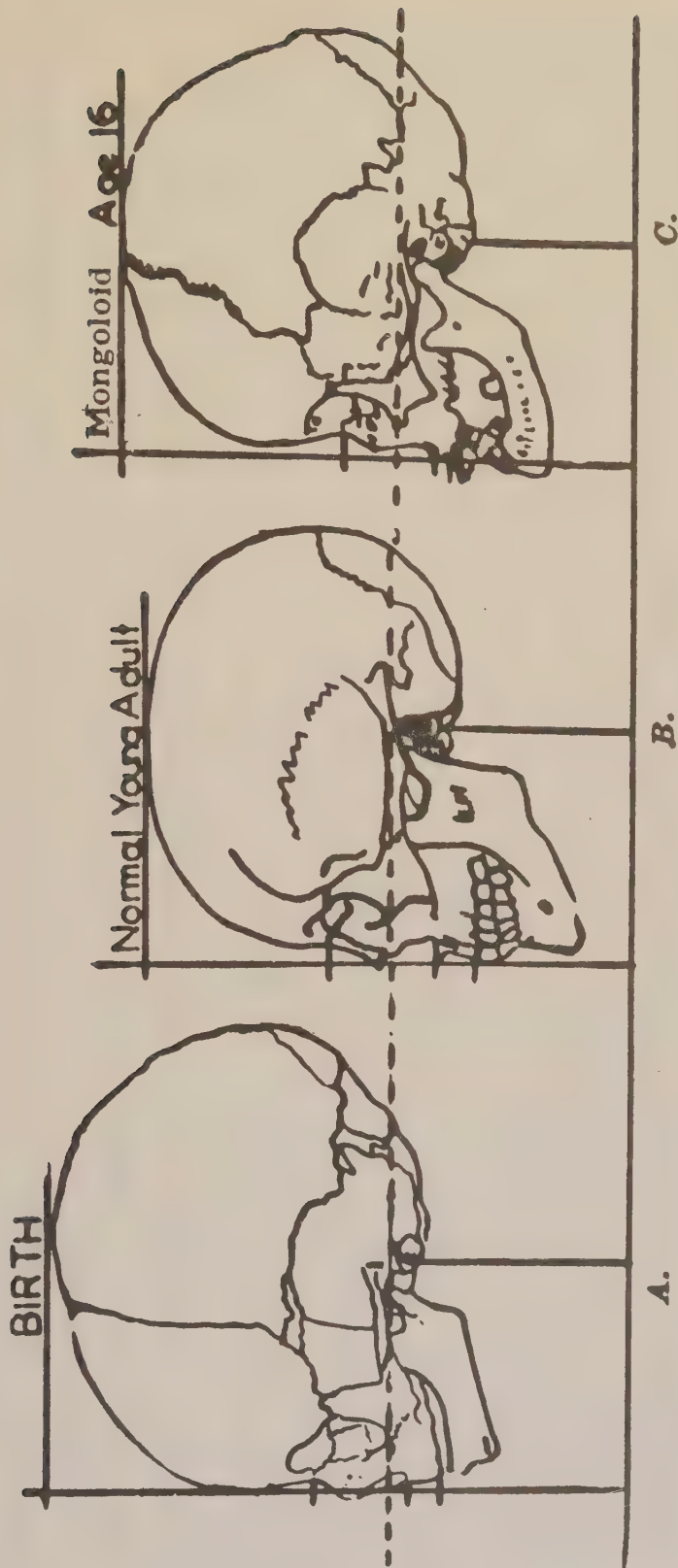


Fig. 1.—The proportions of the skull (A) at birth, (B) in a young adult, and (C) in a mongoloid. Note the large brain cavity and the small face at birth. The distance from the bregma to the nasal root measures twice the length from the nasal root to the alveolar crest. Note the short distance from the nasal spine and the inferior orbit margin to the alveolar crest. Note shape of infantile mandible. The transverse axis of the atlanto-occipital joint is in the middle of the base line. The outstanding feature in the young adult is the increase in size of the facial bones. The lower margin of the orbit hole is far apart from the alveolar crest. The mandible shows angulation.

The mongoloid skull preserves the fetal proportions although there is some increase in size noticeable. The face remains small. The nasion and maxilla are underdeveloped and the mandible shows fetal shape. The transverse axis of the atlanto-occipital joint is still in the middle of the base line, or sometimes even nearer to the front line.

Projections sur la ligne du Planum : axe des X mesuré en millimètres
Valeur de α décroissante

Les dimensions indiquées pour chaque distance ont été mesurées en 1968 pour la colonne de gauche et en 1971 pour la colonne de droite .

N°	O-Ba'	O-N'	O-ENA'	O-ENP'	O-Pog'	O-Gn'	O-Gθ'
1	-41 -40	+41 +42	+41 +46	-3 +1	+18 +31	+9 +20	+32 -29
2	-21 -29	+41 +48	+52 +58	+20 +15	+60	+52	-2
3	-32 -35	+47 +49	+50 +51	+12 +13	+57	+47	-10
4	-37 -35	+48 +48	+55 +59	+12 +14	+64 +66	+59 +58	-7 -7
5	-36 -36	+46 +42	+50 +50	+8 +10	+65	+58 +58	-5
6	-39 -33	+45 +41	+52 +60	+8 +18	+85	+79	+10
7	-29 -30	+38 +40	+51 +51	+10 +10	+65 +63	+60 +57	-1 -1
8	-30 -30	+41 +39	+54 +55	+13 +14	+60 +67	+52 +61	-1 -7
9	-30 -30	+42 +50	+59 +61	+12 +13	+65 +72	+60 +63	-2 +5
10	-34 -34	+50 +48	+57 +61	+14 +16	+63 +74	+56 +66	-4 +1
11	-27 -28	+48 +47	+63 +63	+13 +13	+73 +75	+66 +66	+0 +1
12	-26 -26	+44 +44	+63 +63	+17 +18	+82 +84	+74 +78	+1 +5
13	-23 -21	+46 +47	+58 +64	+18 +22	+70 +80	+62 +72	+6 +11
14	-18 -22	+45 +50	+70 +68	+31 +26	+83	+79	+6

Pour cette population et dans le sens antéro-postérieur, en-dessous de la normale pour la partie respiratoire de la face, normale pour la partie masticatoire.

Nous avons établi un tableau XVI où ont été portées les différences calculées pour chaque distance pendant ces trois années écoulées.

Nous constatons que pour chaque sujet pris séparément, les points principaux de la partie masticatoire de la face ont tendance à s'éloigner du point O plus que les points de la partie respiratoire de la face.

Notons une exception :

- Le rapprochement du point gonion pour le cas n° 1, chez lequel nous notons un allongement et une translation parallèle de la mandibule rapprochant le point go de l'axe PLP.

A l'aide de ces valeurs relatives, nous pouvons vérifier pour chaque enfant, la progression du prognathisme facial au cours de la croissance.

Progression due à l'excès de croissance de la partie inférieure du visage, excès en quantité relative et en durée puisque nous constatons ce phénomène à des âges très différents ; exemple :

- N° 8 entre 9 ans 10 mois et 12 ans 10 mois,
- N° 12 entre 18 ans 6 mois et 20 ans 6 mois.

Il semble que chez ces individus l'excès de croissance de la partie masticatoire du visage s'étende tout au long de la croissance.

b) Axe des Y

Comme pour l'axe des X, nous avons relevé sur un tableau XVII les différences enregistrées pour ces valeurs relatives pour chaque sujet.

- une augmentation régulière (malgré la diversité des âges) des distances O. ENA' - O. ENP' - O A' - ainsi qu'une augmentation régulière des distances O.B' - O.Pog' - O Gn' et O. Go'.

Seule la distance O N' ne semble présenter aucune corrélation avec la valeur angulaire d'  . Comme Nougarede l'avait déjà remarqué sur des sujets normaux.

- TABLEAU XV -

PROJECTIONS SUR LA LIGNE P L P , PERPENDICULAIRE DE LA LIGNE DU PLANUM AU POINT O
MESURES EN MILLIMETRES : AXE DES Y .

N°s	O - Ba"		O - N"		O - ENA"		O - ENP"		O - Pog"		O - Gn"		O - Go"	
1	-29	-33	-2	+4	-43	-40	-36	-37	-93	-95	-95	-100	-60	-69
2	-36	-38	+20	+13	-14	-21	-27	-39		-71		-76		-60
3	-38	-37	+13	+12	-30	-33	-34	-34		-70		-77		-64
4	-35	-40	+9	+9	-43	-44	-43	-45	-100	-107	-107	-111	-80	-84
5	-37	-40	+5	+10	38	-36	-38	-38		-90		-97		-79
6	-37	-49	+9	-20	-34	-20	-42	-41		-77		-80		-75
7	-49	-37	+7	+9	-30	-33	-36	-38	-80	-82	-87	-89	-65	-66
8	-48	-50	+17	+17	-23	-22	-34	-35	-67	-68	-73	-73	-60	-69
9	-41	-42	+12	+4	-34	-35	-39	-42	-85	-93	-92	-98	-70	-80
10	-45	-52	+16	+19	-28	-30	-35	-36	-78	-80	-86	-87	-69	-71
11	-43	-48	+15	+17	-28	-26	-32	-36	-70	-73	-81	-82	-74	-77
12	-50	-50	+26	+35	-22	23	-39	-40	-88	-81	-93	-88	-77	-77
13	-42	-46	+17	+22	-22	-19	-33	-34	-64	-61	-71	-69	-68	-72
14	-56	-53	+29	+20	-10	-24	-35	-39		-71		-80		-81

Pour les valeurs relatives verticales nous voyons sur le tableau XV les projections des points principaux et constatons :

- Une augmentation de la distance du basion au point O au fur et à mesure que l'angle $\curvearrowright$ diminue. De même une augmentation de la distance ON'', dans le sens opposé.
- Une diminution appréciable des distances O. ENA'' - O. pog'' - O. Gn''.
- Enfin une augmentation de la distance O. Go''.

Pour ces valeurs verticales, nous devons signaler ici l'importance de l'âge. En effet, le cas n° 4 bien qu'ayant une valeur de l'angle de la base du crâne inférieure à celle du cas n° 1 (131° pour le n° 4 et 148° pour le n° 1) présente des mesures des distances avec O supérieures.

Le cas n° 4 a 19 ans 8 mois, le cas n° 1 a 14 ans (1971)

Même remarque en sens inverse pour le cas n° 13 âgé de 13 ans 1 mois et placé sur le tableau XV entre deux individus de 20 ans 6 mois et 23 ans 2 mois.

Quant à la distance O. ENP'', il ne semble pas qu'il y ait une continuité d'augmentation ou de diminution pour la population observée. Nougarede avait fait la même remarque pour ses sujets normaux.

7322

SENS DE LA CROISSANCE

a) Axe des X

Nous avons trouvé au paragraphe précédent (731) que la croissance semblait, pour cette population, et dans le sens antéro-postérieur, en dessous de la normale pour la partie respiratoire de la face, normale pour la partie inférieure

Nous avons établi un tableau (XVI) où ont été portées les différences constatées pour chaque cas pendant ces trois années écoulées. Nous constatons que pour chaque sujet pris séparément, les points principaux de la partie masticatoire de la face ont tendance à s'éloigner du point O plus que les points de la partie respiratoire de la face. A l'aide de ces valeurs relatives, nous pouvons vérifier pour chaque enfant la progression du prognathisme facial au cours de la croissance. Progression grâce à l'excès de croissance à la partie inférieure du visage, excès en quantité relative et en durée puisque nous constatons ce phénomène à des âges très différents ex :

N° 8 entre 9 ans 10 mois et 12 ans 10 mois
 N° 12 entre 18 ans 6 mois et 20 ans 6 mois .

Il semble que chez ces individus l'excès de croissance du maxillaire inférieur s'étende tout au long de la croissance.

b) Axe des Y

Comme pour l'axe des X nous avons relevé sur un tableau :
N° XVII les différences enregistrées pour ces valeurs relatives
pour chaque sujet .

T A B L E A U X V I I

Modifications en millimètres des distances des principaux points de la face projetés sur la perpendiculaire en O à la ligne du planum.

N°	O Ba"	O N"	O ENA"	O ENP"	O Pog"	O Gn"	O Go"
1	+ 4	+ 6	- 3	+ 1	+ 2	+ 5	+ 9
2	+ 2	- 7	+ 7	+ 12			
3	- 1	- 1	+ 3	0			
4	+ 4	0	+ 1	+ 2	+ 7	+ 4	+ 4
5	+ 3	+ 5	- 2	0			
6	+ 12	+ 11	- 14	- 1			
7	- 8	- 2	+ 3	+ 2	+ 2	+ 2	+ 1
8	+ 2	0	- 1	+ 1	+ 1	0	+ 9
9	+ 1	- 8	+ 1	+ 3	+ 8	+ 6	+ 10
10	+ 7	+ 3	+ 2	+ 1	+ 2	+ 1	+ 2
11	+ 5	+ 2	+ 2	+ 4	+ 3	+ 1	+ 3
12	0	+ 9	+ 1	+ 1	- 7	- 5	0
13	+ 4	+ 5	- 3	+ 1	- 3	- 2	+ 4
14	- 3	- 9	+ 14	+ 4			

Emmerich dans sa thèse trouve pour des porteurs de cette même anomalie, une croissance verticale différente vers l'avant et vers l'arrière du visage.

Il trouve que la croissance verticale à l'arrière est plus accentuée qu'à l'avant du visage.

Nous avons eu l'idée de comparer pour chaque enfant, l'éloignement des points ENA et ENP, en valeur relative par rapport à 0, au cours des trois années écoulées et également pour les points Gn et Go.

Nous nous reportons au tableau XVII : Les augmentations de ENP" ne sont pas toujours supérieures à celles de ENA", pour n° 3 - 7 - 14, c'est le contraire.

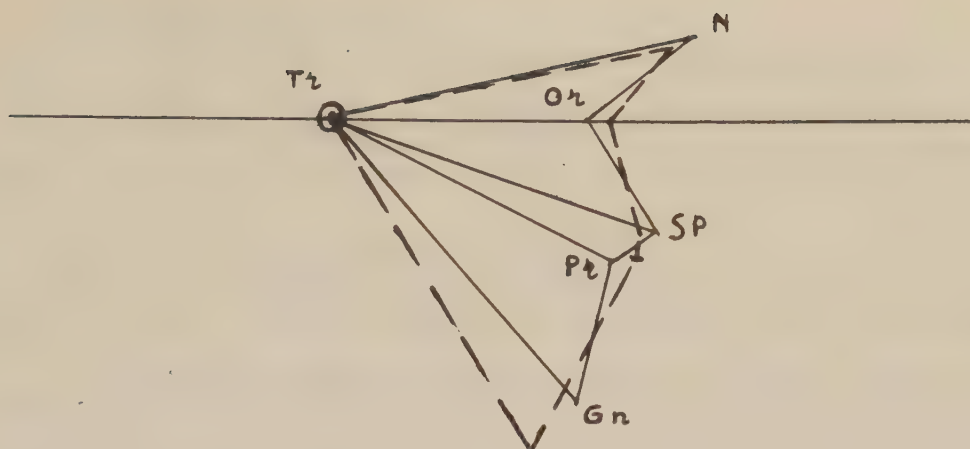
Mais pour les 11 autres cas, on constate un éloignement de l'épine nasale postérieure plus ou moins accentué que l'épine nasale antérieure par rapport à 0.

L'éloignement du point gonion est plus important que l'éloignement du point gnathion par rapport à 0 dans les 10 cas en occlusion centrée. Il semble que, comme pour le sens sagittal, c'est à la partie inférieure du visage que se produit postérieurement l'excès de croissance.

7324

Nous concluerons

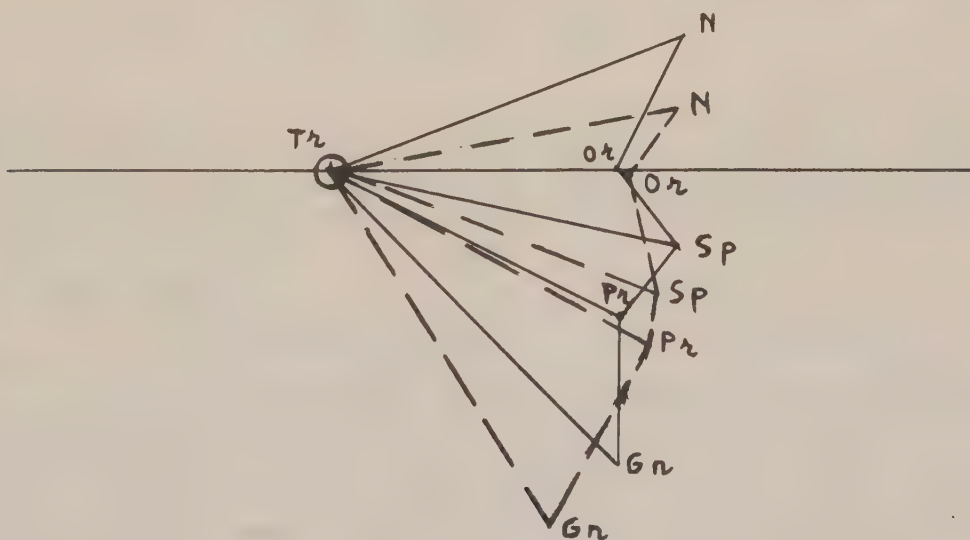
- L'examen des projections orthogonales des principaux points de la face, nous a permis de vérifier pour cette population, les concordances des distances entre les points et dimensions de l'angle de la base du crâne; Avec cependant, une tendance vers la prognathie au cours de la croissance et un prognathisme facial accentué par l'éloignement de l'étage inférieur du visage dans le plan sagittal par rapport à 0. Il semble également que ce prognathisme serait accentué par l'éloignement plus accusé des points postérieurs de la face.



Traits pleins : cas n° 10 à 13 ans et 15 ans

Traits interrompus : profil établi d'après les mensurations moyennes d'un enfant normal du même âge.

Ces superpositions sont inspirées par le procédé
P. HAUENSTEIN - Genève -



SCHEMAS D'UN PROFIL D'APRES LES MENSURATIONS FACIALES

fig. I7

Conclusions générales

Au terme de cette étude il nous est apparu que :

1- Le mongolien présente un type morphologique particulier -

En dehors des dix signes décrits par Oster, nous pouvons préciser un certain nombre de caractères touchant sa morphologie corporelle, crânienne et faciale .

- Morphologie corporelle générale :

Nous confirmons chez les trisomiques 21 , en accord avec tous les auteurs, une taille, nettement en dessous de la moyenne normale et un poids excédentaire.

En outre, nous avons pu observer des proportions corporelles particulières : des membres inférieurs courts , des membres supérieurs longs .

- Morphologie crânienne :

Nous confirmons des périmètres céphaliques petits chez les Mongoliens, ainsi qu'une tendance à la Brachycéphalie .

De plus nous avons constaté un développement insuffisant à la partie occipitale et, également une suture au Bregma jamais complètement soudée.

- Morphologie faciale :

a) le simple examen des structures osseuses sur les téléradiographies nous a permis de constater comme la plupart des auteurs, les caractéristiques suivantes :

- l'absence , ou la simple ébauche des os propres du nez
- l'absence des sinus frontaux
- des agénésies nombreuses et des dents retenues
- un os hyoïde plus bas que la normale
- une apophyse mastoïde petite.

De plus,

- Contrairement à Benda, nous avons remarqué sur les 14 sujets observés, des angles mandibulaires petits et en aucun cas conformes aux mesures trouvées habituellement chez le nouveau-né, comme le prétend cet auteur.

- Les positions des structures les unes par rapport aux autres ont également un aspect particulier.

Nous avons observé :

- Une position anormale de l'axis en rétro-position par rapport au basion .

- et contrairement à Benda encore, l'articulation atloïdo-occipitale ne nous a pas paru identique à celle d'un nouveau né, bien qu'elle soit rarement conforme à celle d'un individu normal du même âge .

b) L'examen des téléradios à la lumière des analyses céphalométriques nous a permis de confirmer comme nous l'avions déjà observé dans notre première étude en 1968 : la très grande fréquence des prognathies mandibulaires dans cette population .

Nous précisons aujourd'hui

- que les Trisomiques 21 présentent un prognathisme facial, quel que soit l'angle de la base du crâne : la face est projetée en avant par rapport à celui-ci.

- qu'avec le prognathisme facial les prognathies mandibulaires sont véritables avec à la fois une insuffisance de développement du maxillaire supérieur , et, un excès du développement mandibulaire .

- A la suite de nombreux auteurs, nous constatons dans tous les cas des rapports incisifs toujours pathologiques, ou dans le sens de la biproalvéolie ou dans le sens de la lingualisation. (Nous regretterons ici de n'avoir pu déterminer dans cette population instable, la position de repos).

Enfin, l'observation clinique avait attiré notre attention sur l'hypotonie des lèvres et sur la langue flasque, lovée contre le plancher buccal. Nous vérifions comme nous l'avions fait en 1968 que cette langue n'est pas forcément grosse comme le prétendent la plupart des auteurs .

2- Le Mongolien confirme son type au cours de la croissance :

Il semble que dans tous les cas, comme pour les sujets normaux, elle soit influencée très fortement par la maturation sexuelle, mais elle ne peut rattraper pour aucune des dimensions morphologiques le retard initial. Il ne semble pas, dans les cas observés, qu'il y ait un rapport constant entre la croissance générale et la croissance mandibulaire .

L'étude des variations angulaires, les superpositions et les projections, nous ont permis d'observer que le trisomique 21 évolue de plus en plus vers un type prognathique avec un profil concave : la croissance étant plus importante à la mandibule et à la partie postérieure du visage qu'au maxillaire supérieur et à la partie antérieure. Il accentue au cours de son développement l'aspect dysharmonieux qui le caractérise initialement .

Nous avons superposé le schéma facial d'un mongolien avec le schéma facial d'un enfant normal du même âge pour souligner les différences essentielles et le sens de l'évolution au cours de la croissance . (procédé Hauenstein) .

Peut-on donner une explication à cette typologie particulière ?

La définition de ce syndrome est dans son nom scientifique : Trisomie 21 , c'est à dire surdosage génique . Les signes pathognomoniques sont : la débilité mentale et l'hypotonie .

Les autres signes affectent toute l'économie de l'individu, mais d'une manière plus ou moins constante (Lejeune pense que le chromosome 21 contient une centaine de gènes) .

Considérant la débilité mentale et l'hypotonie, nous sommes amenés à poser la question : la débilité mentale et le comportement neuro-musculaire qui l'accompagne, ont-ils une action prépondérante sur le développement de ces individus?

Nous avons observé :

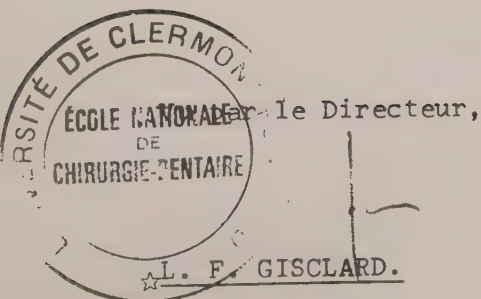
- la position anormale de la langue au repos
- l'inclinaison de la tête vers le bas et en avant
- l'insuffisance du langage
- l'incontinence labiale .

Toutes ces manifestations du comportement neuro-musculaire semblent expliquer en partie le type facial et la croissance faciale particulière de ces sujets. En particulier, le déséquilibre croissant des rapports incisifs et des procès alvéolaires au cours de son évolution .

Mais comment expliquer toute la morphologie ? Nous nous reporterons à l'hypothèse de Lejeune : " Le mongolisme serait une variété dégressive de notre espèce " , rapprochant ces individus des simiens inférieurs, nos ancêtres ?

Le Professeur G. PERI

Président du Jury



B I B L I O G R A P H I E

- Madame ASQUASCIATI - Les enfants problèmes - Cours de psychologie fait à l'Ecole Nationale de chirurgie-dentaire de Marseille 1969 - 1970.
- Madame ASQUASCIATI - Le développement psychologique de l'enfant - Cours de psychologie fait à l'Ecole Nationale de chirurgie-dentaire de Marseille 1969 - 1970.
- ATKINS L.
- O'SULLIVAN M.A. - Mongolism in three siblings with 46 chromosomes - New England J of Med 1962 Mars.
- PRYLES Ch
- BARAT Yves - De la croissance de la face - Revue ODF Tome II n° 1 pages 20 à 46
- BECKMAN L. GUSTAVSON - Institut de génétique Médicale UPPSALA (Suède) - Empreintes digitales et palmaires chez les individus normaux et Mongoliens.
- NORRING A.
- BENDA E. - Mongolism - Archives of Pediatrics - Vol 73 Novembre 1951.
- BENDA E. - Observations concernant les malformations crâniennes chez le Mongolien - Extrait de J. Pediat 19.41 - 19 - 800.816.
- BELEY A. - SEVESTRE P. - Etude psycho biologique comparative de 20 Mongoliens et de 20 arriérés non différenciés - Ann. Med. Psych. 116ème année T. II Dec. 1958.
- LECUYER
- BIEHLER-GIRAL Georgette - Contribution à la connaissance de la typologie de l'enfant débile mental. Orth. Française 1966 - p. 315 à 321
- BIEHLER-GIRAL Georgette - Nouvelle contribution à la connaissance de la typologie du débile mental. Orth. Française 1967 - p. 319 à 331
- BIEHLER-GIRAL Georgette - Etude radiocéphalométrique de sujets présentant une trisomie 21. Orth. Française 1968 - p. 255 à 261
- BOLENDER C. - Croissance mandibulaire et prognathie - Revue ODF - Tome IV n° 1.
- BOOK J. A. - FRACCARO M. - Cytogénétival observations in Mongolism - Acta Paediatrica 48 - 453 - 468 Sept. 1959.
- LINDSTEN J.

- BOYER - FOURVEL - Act. O. ST. N° 92 - Un syndrome neuro-endocrinien rare.
- BROWN - LEVIN - Manifestations dentaires du Mongolisme.
- CUNNINGHAM - DUNEDIN
- BUJARD E. - FERNEX E. - Les changements de position des follicules dentaires dans la mandibule du fœtus humain - EOS. 1954 pages 105 à 120
- WASSERFALLEN
- BUTTERWORTH Th. - Cheilitis of Mongolism. J. of invest - LEONI et COL. dermat - 1960. 35.
- CAUHEPE J. - Les variations de la tête - Orthodontie Française 1950 - pages 38 à 50
- CAUHEPE - OVAZZA - Action des muscles. Les procès alvéolaires - CHIKHAN ODF. Vol. 31 - 1960 P. 331-343
- DE CARLI - NUZZO - Trisomie Condition of a large chromosome in a CHIARELLI woman with Mongoloid traits - - The Lancet - July 16 - 1960.
- CARTER C.D - Chromosome Translocation as a cause of Familial Mongolism - The Lancet - 1960 Sept. P. 678
- CHARRON C. - Etude statique de l'os hyoïde par la Téléradiographie en position d'occlusion et de repos physiologique - Société F. ODF Vol. 31 - 1960 p. 381 à 398
- CHARLIER J. P. - Les facteurs mécaniques dans la croissance de l'arc basal mandibulaire à la lumière de l'analyse des caractères structuraux et des propriétés biologiques du cartilage condylien - S.F. ODF - 1967 - p. 177 à 186
- CHARLIER J. P. et - Recherches sur la mandibule de rat en culture PETROVIC A. d'organes : le cartilage condylien a-t-il un potentiel de croissance indépendant ? - S.F. ODF - 1967 - p. 165 à 175
- COHEN - WINER - P. 92 à 107 Vol. 14 N° 1 OS. OM et OP. SCHWARTZ - SHKLAR - Etudes des aspects buccaux du Mongolien -
- COUSIN R. P. et - Articulation temporo-mandibulaire et dysmorphoses - MILCENT G. Orthodontie Française n° 31 le rapport p. 9 à 128

- CUMMINS M. -
CAROLYNN TALLEY -
PLATOU R.V.
- Les dermatoglyphes palmaires dans le Mongolisme -
Pediatrics 5 (1950) n° 2.
- DUTTON G.
- The Physical Development of Mongols -
- EMMERICH D. J.
- Two point longitudinal Roentge-nographie
cephalometric study of facial growth in trisomie
mongoloid children -
Thèse Pittsburg 1969 - Professeur Sassouni.
- ERNEX E.
- Etude du développement de l'étage moyen de la
face chez les enfants des écoles Genevoises -
Archives Suisses d'Anthropologie générale - 1946
- ERNEX E.
- Recherches cranométriques pour aider au diag-
nostic orthodontique -
Thèse : Institut de Médecine Dentaire 1931 n° 33.
- ERNEX E.
- Les portristes et l'ODF - Revue mensuelle Suisse
d'Odontologie - Tome 66 - 1956 - n° 4.
- ERNEX E. - ROCHE M. et
HAUENSTEIN
- Hérité et morphologie crânio-faciale -
E O S 1967.
- ERNEX et KONFINO
- Etude téléradiographique comparée du profil
crânio-facial d'adultes Européens et Ovoloofs -
E O S 1962.
- ERNEX et MANI
- Contribution à l'étude de la position des fol-
licules dentaires dans le maxillaire supérieur
du foetus humain - S.F. ODF 1958 P. 363 à 373.
- FIEUX
- Valeur des indices arcades dents -
S.F. ODF 1955 P. 425
- FRACCARO - KAIJSER -
LINDSTEN
- Chromosomal abnormalities in father and Mongol
child - The lanser April 2 1960.
- GANDER J.
- Généralités sur la croissance faciale -
Revue d'ODF Tome II N° 1 P. 6 à 19
- GIANFRANCO CANOVA
- L'Attività Biolettrica cerebrale nel Mongolismo
Infanzia Anormale 1957.
- GOSMAN - S.D.
- Facial development in mongolism - Amer. of -
Orthodontics 37 - 1951

- FORD WALKER NORMA - L'utilisation des configurations dermiques dans le diagnostic du mongolisme - The journal of Pédiatries - Vol. 50 1957.
- FORD C. - JONES Ph
PENROSE L. and COLL - The Chromosomes in a patient showing both Mongolism and Klinefelter Syndrome - The Lancet - 1959 April.
- FORSSMAN F. and
LEHMANN O. - Chromosome Studies in eleven families with Mongolism in more than one member - Acta Paediatrica 51 - 180.188 Mars 1962.
- HJORTSJO C.H. and
LINDEGARD Bengt - Critical aspects on the use of indices in physical anthropology - Kugl - Fysiografiska - Sällskaps I Lund Forhandlingar 23.1.1953.
- HAUENSTEIN P. - Contribution à l'étude du développement facial dans le sens sagittal et vertical - S. F. ODF 1962 P. 200 à 213
- HAUENSTEIN - Croissance et correction de la rétromandibule ; analyse comparée - S. F. ODF 1968 P. 457 à 475
- HAUENSTEIN P. - FERNEX
M. ROCHE - Transmission héréditaire de quelques structures crâniennes.
- HIROSHI HOSHI et
KUMI ASHIZAWA - Bulletins et mémoires de la société d'Anthropologie de Paris - Tome 3 - XIIème série 1968 P. 167 à 182
Etude Anthropométrique de la croissance des enfants de Trisomie 21.
- INGALLS - BUTBER - Mongolisme. Conséquence des anomalies dentaires.
- JONES Robert - The mouth of backward children of Mongol type - J. MENT Sci. 1890 Tome 36 P. 187 à 190.
- KOHLER Claude - "Le Mongolisme", et les récentes acquisitions biologiques et pédagogiques.
- KOHLER - LEVIN - AIMARS - L'enfant et l'adolescent mongoliens - Considérations étiologiques, cliniques, pronostiques - Pédiat. T. XV n° 2 1960.
- KONFINO - Type de profil crânio-facial et orientation des maxillaires -
- KROGMAN WILTON-MARION - The role of Genetics factors in the human face, jaws and teeth - a review. Eugenics Review 1967 56 n° 3.

- Thèse de Madame LABRUNE - Contribution à l'étude des signes radiologiques osseux au cours des aberrations chromosomiques. 1965
- LEVINSON A. - STAMPS F. - Variability of Mongolism - Pédiatrie Vol. 16 July 1955 n° 1.
- FRIEDMAN A.
- MALLET et LABRUNE - Les cahiers Baillière - 1967 - "Le mongolisme Trisomie 21".
- MARSHALL D. - Dimensional Growth - A.J. O. - 1956 Tome 44 ; P. 99 à 111
- MARTIN - DU-PAN - Etude comparative des mensurations de de la taille des enfants Suisses et dans le monde.
- JEANNERET et PROBST
- MARTIN DU PAN R. - Tables de mensurations des tailles et poids de la naissance à 20 ans chez les enfants de la ville de Genève. Bulletins des médecins Suisses 1. 1964.
- MENUT G. - Etude de la Morphologie buccale en fonction du comportement neuro-musculaire. Chez les Débiles mentaux - Pédiatrie 1969
- BIEHLER-GIRAL G.
- MEYER R. - Strasbourg - Fausses idioties Mongoloïdes - Pédiatrie T. VIII n° 6 1953 P. 713 à 770.
- MILLER O. - BREG W. - A Family with an XXXXY male, a Leukemic male ans two 21 Trisomic Mongoloid females - The Lancet 1961 July P. 78
- COL
- MONOD J. - Le hasard et la nécessité - Ed. du seuil.
- DE MORAGAS J. - Le mongolisme existe-t-il ?
- ROSS M.L. - RANKOW R.M - The role of the functional Matrix in mandibular growth - Ang. Orthod. 38 P. 95 à 103 1968.
- MUGNIER - Gazette médicale 1967 - 74 n° 23 P. 4 065 à 4 069. Génétique en Odonto-Stomatologie.
- Madame MULLER L. - Classe squelettique III - Revue d'ODF Tome IV n° 1 P. 17 à 50
- MULLER LOUIS - Céphalométrie et Orthodontie.
- MUZJ ed. - Anthropométrie Oro-faciale.
- NARDOUX Marcel - Les aspects particuliers du parodonte, de l'occlusion dentaire chez le Mongolien - Thèse Décembre 1970, Faculté de Montpellier.

- NARDOUX - SANDER Jacqu. - Le diagnostic téléradiographique dans l'espace, crécédence trédémensionnelle - Thèse Montpellier 1967.
- NOUGAREDE et FERNEX - Contribution à la typologie crânio-faciale de l'adulte. S. F. ODF 1964 p. 367 à 372
- OSTERRIETH - Introduction à la psychologie de l'enfant - Presses universitaires 1969.
- PENROSE L.S. - ELLIS Ph - Chromosomal Translocations in mongolism and in normal relatives - The Lancet August 20 - 1960.
- PENROSE L.S. - Mongolisme - Galton Laboraty University Collège Londres - British medical bulletin 17 - 1961.
- PETTENELLA L. - Contribution à la connaissance de la typologie de l'enfant - E O S 1961 P. 184 à 191.
- PHILIPPE Julien - Le développement de la face - revue IDF. Tome II n° 1 P. 47 à 57
- PHILIPPE J. - La croissance normale du maxillaire supérieur - Revue d'ODF Juillet 1971 P. 271 à 283
- POLANI P. - BRIGGS J.H. - Mongol Girl with 46 Chromosoms - and COL The Lancet 2 April 1960.
- POLANI - Mongolism - J. of obstetrics and gynecology of the British empire 1962-69.
- HUGH S. - PROVIS and R.W.B. ELLIS - An Anthropometric study of Edinburgh school-children - Arch. Dis. Child. 30. 328. 1955.
- RARICK L. - RAPAPORT I. - Bone developement in Down's discase - Amer J. Dis. Child. 1964 6. 107.
- ROCHE Maurice - Contribution à l'étude des étages de la face et des rayons biauriculo-prosthion et biauriculo-nasion - Orthodontie Française Volume 37 - 1966 à Genève.
- ROCHE - SEWARD - SUNDERLAND - Nonmetrical observations on cranial roentgenograms in Mongolism - Amer. J. Roentgenol 1961 85. 659.
- ROCHE - SEWARD - SUNDERLAND - Growth Changes in the Mongoloid Head - Acta Paediatrica 50 133.140 Mars 1961.

- SCHACHTER Marseille - A propos de quelques pseudo-problèmes en matière d'arriération Mongolienne - Cahiers médicaux d'Auvergne - Juin 1960 n° 6 P. 261 à 272
- SILIMBANI - Contribution on the study of dental anomalies in mongoliam idiocy. Panminerva Medica.
- SPITZER - RABINOWITCH - A study of the Abnormalities of the skull, teeth and lenses in Mongolism - Canad. Med. ASS J. 1961. 84 567.
- WYBAR
- STREAM - BUTTERWORTH - Des critères nouveaux pour le diagnostic précoce du mongolisme - The New-York State Dental Journal 27 (5) 1961.
- LECNI
- SPITZER - A case of Mongolism - British Dental J. Octobre 1957.
- TANNER - GROWTH AT ADOLESCENCE.
- THOMSON John - Note on the peculiarities of the tongue in mongolism and on tongue suckin in their causation. British Med 1907.
- TOMKIEWIEZ - Revue de neuro-psychiatrie infantile 195-15-3. Facteurs génétiques et d'environnement de la croissance.
- WARNER Eliz. - A Survey of Mongolism, with a review of one hundred cases - The canadian Med. Ass. J. Novembre 1935.
- WESTROPP and BARBER - Growth of the skull in young children - Standards of head circumference - J. Neurol-Neurosurg-Psych. 1956.

PLAN

- 1- INTRODUCTION - recherches personnelles
 - 1) - publication 1965
 - 2) - publication 1967
 - 3) - publication 1968
- 2- DEFINITIONS ET MATERIEL
 - 21- Débilité mentale
 - 211 - Pédopsychiatrie - Psychologie
 - 212 - Définition de l'intelligence
 - 2121 - age mental
 - 2122 - Q I
 - 2123 - Les tests
 - 2124 - Débilité et affectivité
 - 2125 - Un Q I peut-il changer ?
 - 22- Matériel
 - 211 - Catégorie examinée
 - 222 - Place de ces individus dans la société
 - 223 - Comment sont-ils testés
 - 224 - Questions posées par cette population.
- 3- LE MONGOLIEN
 - 31- Hystorique du syndrome
 - 311 - Invention
 - 312 - Trisomie 21
 - 32- Description de l'enfant
 - 321 - Anomalies physiques
 - 3211 - corporelles
 - 3212 - la tête
 - 322 - La débilité
 - 33- Etude génétique
 - 331 - Généralités
 - 332 - La découverte de Lejeune
 - 3321 - Qu'est ce qu'une Trisomie ?
 - 3322 - Influence de l'âge maternel
 - 3323 - Les autres mongoliens
 - 3324 - Y a t-il une transmission par le père ?
 - 3325 - Conclusions actuelles
 - 34- Diagnostic différentiel
 - 35- Troubles psycho-moteurs
 - 351 - Déficience mentale
 - 352 - la voix
 - 353 - La phonation
 - 354 - La parole
 - 355 - Le mouvement
 - 356 - L'Affectivité

4- LA CROISSANCE

41- Préambule

42- Définitions

421 - Croissance

422 - Développement

423 - Relation de deux processus

43- Les différents âges

431 - âge chronologique

432 - âge mental

433 - **âge staturo-pondéral**

434 - âge squelettique

435 - âge dentaire

436 - âge sexuel

44- Courbe de croissance

45- Différences entre les sexes

451 - Le moment du pic de croissance

452 - Les courbes présentent des variantes

46- Différences entre individus d'un même sexe .

461 - Moment et intensité du pic pubertère

4611- Facteurs héréditaires

4612- Facteurs d'environnement

46121- La nutrition

46122- Le climat

46123- Troubles de l'affectivité

46124- Progression intellectuelle et rythme de croissance

47- Croissance de la face

471 - Constitution crâne face

4711- relations anatomiques

4712- origine des tissus

4713- les processus de croissance

4714- les sutures et le modelage

4715- durée d'activité des sutures et du modelage

4716- moments de la croissance crâne-face

472 - Croissance qualitative et sens de la croissance crâne-face

4721- croissance de la voûte du crâne

4722- croissance de la base du crâne

4723- croissance du maxillaire supérieur

4724- croissance de la mandibule

473 - Relations base du crâne - face, au cours de la croissance

4731- base du crâne et typologie

4732- le plan optique

4733- rôle de la fonction au cours de la croissance

- les théories - les maxillaires

4734- sens général de la croissance

48- Croissance normale

481 - Définition

482 - Croissance staturale et faciale

483 - utilisation des valeurs de référence moyennes .

5- METHODE

51- Nombre des enfants examinés

52- Eléments de ces observations

521 - Les mensurations

5211- description des fiches utilisées

5212- quand et où les enfants sont-ils mesurés

522 - Les téléradios de profil

5221- nombre et genre des clichés

5222- les analyses

52221 - Analyses de Fernex

a) - type de l'analyse

b) - les angles et les plans

c) - les types de la face

52222 - Analyse de Sassouni

a) - type de l'analyse

b) - description

c) - les types de face

52223 - Axe facial de Ricketts

52224 - en quoi ces analyses se complètent-elles

5223- Les superpositions

52231 - superpositions sur le planum

52232 - superpositions le long de N - Ba

52233 - superposition de la ligne bi-spinale

52234 - superposition N-Ba - CC enregistré

52235 - superposition de Moore

5224- Les projections

6- CROISSANCE STATURO PONDERALE ET FACIALE DU MONGOLIEN

61- Mensurations corporelles

611 - tailles et poids

6111- la taille

6112- le poids

6113- indice Cormique

6114- indice $\frac{\text{envergure} \times 100}{\text{hauteur totale}}$

6115- conclusions

62- Mensurations crâniennes et faciales

621 - Croissance individuelle entre 1968 et 1971 = croissance crânienne

622 - Comparaisons du crâne et de la face du Trisomique 21 avec le normal, son évolution

6221- les mensurations crâniennes

6222- les indices faciaux

63- Résumé .

7- ANALYSE ET CROISSANCE FACIALE DES TRISOMIES 21 D'APRES L'ETUDE DE TELERADIOS DE PROFIL

71- Matériel

72- Etude à l'état statique

721 - Description

7211- Structures osseuses

- 72111- dimensions crâniennes
- 72112- Bregma
- 72113- sinus frontaux
- 72114- Os propre du nez
- 72115- apophyse mastoïde
- 72116- première vertèbre cervicale de l'Atlas
- 72117- Position de l'axis
- 72118- angle mandibulaire
- 72119- os hyoïde

- 7212- Age dentaire et germes
- 7213- Tissus mous
 - 72131- Tissus adénoïdiens
 - 72132- Langue

722 - Les analyses

- 7221- Analyse de Fernex
 - 72211- Angle de la base du crâne
 - 72212- Orientation du planum
 - 72213- Tendance générale
 - 72214- Conclusions
- 7222- Analyse de Sassouni
 - 72221- Proportions verticales
 - 72222- Nature du prognathisme mandibulaire
 - 722221- Situation des différents points du profil par rapport à l'arc de référence de la base du crâne ayant pour rayon O N
 - 722222- Situation de Go par rapport à l'arc postérieur
 - 722223- Résultats et conclusions .

7223- Axe facial de Richetts

73- Croissance des structures

- 731- Les superpositions
 - 7311- Croissance en valeurs absolues
 - 73111- au niveau de N
 - 73112- au niveau de Ba
 - 73113- au niveau de E N A
 - 73114- au niveau du condyle
 - 73115- Conclusions.
 - 7312- Variations des angles
 - 73121- Variation de Ω
 - 73122- Variation de Σ
 - 73123- Variation de l'angle mandibulaire
 - 73124- Variation de $\frac{1}{1} \frac{1}{1}$ - inclinaison
 - 73125- Variation de l'inclinaison de $\frac{1}{1} \frac{1}{1}$
 - 73126- Conclusions
 - 7313- Mouvements observés
 - 73131- de la face
 - 73132- de la mandibule
 - 73133- du plan optique
 - 73134- Conclusions
- 732- Les projections
 - 7321- Rapport des distances projetées avec l'angle ω
 - a) - axe des X
 - b) - axe des Y
 - 7322- Sens de la croissance
 - a) - axe des X
 - b) - axe des Y

Table des figures

Chapitre III :

- fig 1 - Photographie de 2 enfants mongoliens ♀ et ♂
- fig 2 - Caryotype de l'homme normal
- fig 3 - Caryotype d'un trisomique 21
- fig 4 - Méiose normale et non disjonction au cours de la méiose
Influence de l'âge maternel .
- fig.5 - Descendance d'un sujet porteur d'une translocation
- fig 6 - Translocation 21 / 15

Chapitre IV :

- fig 7 - Courbe de croissance du fils de Monbeillard
- fig 8 - Courbe des pics de croissance garçons et filles
- fig 9 - Courbe des éruptions dentaires
- Fig10 - courbe de l'âge mental
- fig11 - Les sutures de la face
- fig12 - Croissance du maxillaire

Chapitre V :

- fig13 - fiche de mensurations
- fig14 - les analyses téléradiographiques
- fig15 - Les projections

Chapitre VII :

- fig16 - Position de l'articulation atlanto-occipitale
- fig17 - Schéma d'un profil .

